

IDONEITÀ SPORTIVA AGONISTICA E NON AGONISTICA IN PEDIATRIA

21

P.L. Colonna, A. Capestro, E. Franchi

L'interesse per la cardiologia dello sport è andato crescendo negli anni in quanto un sempre maggiore numero di bambini, adolescenti e adulti partecipa ad attività sportive agonistiche e non agonistiche e la notizia di una morte improvvisa in un atleta è sempre motivo di grande impatto psicologico e mediatico sull'opinione pubblica^{1,2}.

L'attività sportiva è sicuramente da incoraggiare e consigliare a tutte le età e a maggior ragione nell'infanzia e nell'età evolutiva per il suo effetto benefico ai fini di un armonico sviluppo osteo-muscolare e cognitivo³. Essa però può essere l'occasione in cui si manifestano i sintomi di anomalie congenite non diagnosticate precedentemente⁴.

È stato infatti evidenziato dagli studi effettuati da Corrado *et al.* presso il Centro di Medicina Sportiva di Padova che a un esercizio fisico intenso può corrispondere un incremento fino a 2,5 volte di eventi cardiaci acuti nella popolazione sportiva rispetto ai coetanei sedentari⁵. La malattia responsabile di eventi acuti che si palesano durante sforzo fisico intenso può essere silente nell'ambito di una normale attività motoria e pertanto sfuggire alla diagnosi qualora ci si affidi esclusivamente alla eventuale comparsa di sintomatologia spontanea.

Uno screening sistematico di tutti i bambini e adolescenti che intraprendono un pratica sportiva può permettere di individuare i soggetti a rischio di eventi cardiovascolari e ridurre quindi l'incidenza di eventi acuti durante l'attività sportiva⁶.

L'Italia si caratterizza per aver dato corpo a una disciplina di cardiologia dello sport che già nel 1982 tramite il Ministero della Salute emanava le "Norme per la tutela sanitaria dell'attività sportiva agonistica" regolamentando per legge il controllo dei soggetti che intraprendono uno sport agonistico⁷. Negli anni successivi è stato quindi applicato un protocollo di valutazione medica unificato, ob-

bligatorio e sostenuto dal sistema sanitario mediante il quale 6 milioni di soggetti (un decimo della popolazione) che partecipano ad attività sportive organizzate sono stati sottoposti a una valutazione clinica preventiva e vengono in seguito controllati annualmente da medici dello sport preparati specificatamente per questo compito. La valutazione comprende l'anamnesi, una visita e la lettura dell'elettrocardiogramma con 12 derivazioni.

L'uso estensivo dell'ECG in Italia ha permesso di individuare precocemente patologie silenziose come cardiomiopatie, cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro, anomalie congenite delle coronarie, patologie "elettriche" del cuore (pre-eccitazione ventricolare, sindrome del QT lungo) che possono manifestare i loro sintomi in maniera drammatica durante l'attività fisica^{6,8}. L'incidenza di morte improvvisa durante sport agonistico è stata ridotta drasticamente in Italia grazie a questo screening di massa tanto da stimarla attualmente addirittura inferiore a quella dei soggetti sedentari o non agonisti che non sono stati sottoposti a tale valutazione cardiologica⁹. Il costo per l'idoneità sportiva è stato valutato in 20 euro, se comprende solo la visita e l'esame obiettivo, e sale a 30 euro, se si aggiunge anche un ECG completo. La spesa in Italia è a carico del sistema sanitario nazionale per i soggetti di età inferiore ai 18 anni, mentre oltre tale età è a carico delle società sportive¹⁰. I dati della letteratura internazionale hanno indicato il modello italiano di valutazione medico-sportiva come un esempio da imitare per la prevenzione della morte improvvisa da sport¹¹.

La Federazione Medico Sportiva Italiana insieme alla Società di Cardiologia dello Sport e con la collaborazione di altre società del settore fra cui la Società Italiana di Cardiologia Pediatrica si è fatta promotrice di comitati di esperti per la redazione di

tomi descritti a riposo o dopo lo sforzo. All'anamnesi segue l'esame obiettivo per valutare prima di tutto l'aspetto generale del bambino che può suggerire la presenza di sindromi congenite come il Marfan o la sindrome di DiGeorge associate a difetti cardiaci. Un ridotto accrescimento ponderale si può associare a una cardiopatia con iperafflusso polmonare. L'ispezione del torace è utile per evidenziare una bozza precordiale o un fremito cardiaco e deve sempre essere associata alla valutazione dei polsi periferici perché una riduzione dei polsi agli arti inferiori (femorali, tibiali e pedidi) rispetto a quelli degli arti superiori è indicativo di coartazione aortica. Tale dato viene spesso confermato da un'ipertensione arteriosa associata a un gradiente pressorio tra la misurazione agli arti superiori e inferiori. La misurazione della pressione arteriosa è preferibile eseguirla al termine della visita quando il bambino è generalmente più tranquillo. L'ascoltazione cardiaca è fondamentale per l'individuazione di soffi che nella maggior parte dei casi sono di tipo funzionale (innocente), ma devono essere distinti dai soffi organici indicativi di una cardiopatia. All'ascoltazione può anche essere percepita un'aritmia cardiaca che frequentemente nei bambini è in fase con il respiro (accelerazione del battito durante l'inspirazione e decelerazione durante l'espirazione) del tutto fisiologica¹⁸. Se la visita e l'ECG rapportato all'età risultano nella norma può essere concessa l'idoneità all'attività sportiva non agonistica.

Per *attività sportiva agonistica* si intende "l'attività fisica praticata sistematicamente e/o continuamente e soprattutto in forme organizzate dalle federazioni sportive nazionali, dagli enti di promozione sportiva riconosciuti dal C.O.N.I. e dal Ministero della Pubblica Istruzione per quanto riguarda i Giochi della Gioventù a livello nazionale, per il conseguimento di prestazioni sportive di un certo livello" (Ministero della Sanità, Circolare esplicativa n. 7 del 31 gennaio 1983).

Le "norme per la tutela sanitaria dell'attività sportiva agonistica" sono dettate dal Decreto 18 febbraio 1982 del Ministero della Sanità, integrate e rettifiche a mezzo del Decreto 28 febbraio 1983 dello stesso Ministero (Gazzetta Ufficiale, rispettivamente, del 5 marzo 1982 e del 15 marzo 1983)⁷.

Le norme in questione si propongono di precisare i criteri tecnici generali in base ai quali debbono essere effettuati i controlli sanitari di idoneità alle attività sportive agonistiche.

Per poter esercitare l'attività agonistica è necessario che l'atleta sia dotato di un *libretto sanitario*

sportivo, rilasciato da centri pubblici o accreditati di medicina sportiva al momento della prima visita medica effettuata.

Solamente i medici specializzati in medicina dello sport sono autorizzati a rilasciare questi certificati di idoneità sportiva agonistica che sono specifici per un dato sport e hanno normalmente validità di un anno, tranne che per alcuni sport a minore impegno muscolare e cardiorespiratorio (bocce, golf) in cui la validità è biennale.

In base alla tipologia dell'attività sportiva gli accertamenti effettuati sono diversi.

Per la maggioranza degli sport gli accertamenti di base sono:

- visita medica;
- spirometria;
- esame completo delle urine;
- elettrocardiogramma a riposo;
- elettrocardiogramma dopo step-test.

Se si praticano diversi sport a livello agonistico bisogna specificarlo all'atto della visita per ottenere più certificati di idoneità.

Sul territorio nazionale la medicina sportiva è organizzata in:

- ambulatori di 1° livello che effettuano le visite agonistiche di base;
- centri di 2° livello che devono esprimere un giudizio nei soggetti in cui sono state riscontrate anomalie alla visita di base. Eseguono gli esami cardiologici incruenti più diffusi come ecocardiogramma color-Doppler, prova da sforzo massimale, ECG dinamico secondo Holter;
- centri di 3° livello situati prevalentemente in grandi ospedali o policlinici universitari in cui vengono valutati i casi più complessi e hanno la possibilità di effettuare tutti gli *esami incruenti* più complessi (ecocardiogramma transesofageo o da stress, tilt-test, studi elettrofisiologici, risonanza magnetica nucleare, TAC) e *cruenti* (studio elettrofisiologico endocavitario, cateterismo cardiaco e coronarografia);
- le Commissioni Regionali di Appello alle quali pervengono i ricorsi degli atleti giudicati in prima istanza non idonei per un giudizio definitivo.

I medici che lavorano in tali centri sono specialisti in medicina dello sport che si avvalgono della consulenza di specialisti di altre branche come cardiologi, ortopedici, neurologi, oculisti. La percentuale di non idoneità all'attività agonistica dopo

Tabella 21-I Classificazione intensità esercizio fisico.

Intensità	% VO ₂ max	% FC max	Tipo esercizio
Molto lieve	<20	<54	Allenamento defaticante
Lieve	20-39	<54	Allenamento riabilitativo
Moderata	40-59	66	Allenamento di resistenza
Intensa	60-84	77	Allenamento di resistenza intenso
Molto intensa	>85	>91	<i>Interval training</i>

Modificata da: Pollock ML et al.²²

capacità funzionale cardiovascolare è incrementata soprattutto dagli esercizi dinamici di resistenza quando raggiungono una certa intensità e durata. L'intensità di un esercizio in un bambino può essere classificata in base al consumo di ossigeno e all'aumento della FC (Tab 21-I).

Tutte le sessioni di allenamento fisico dovrebbero iniziare con 10-15 minuti di riscaldamento dinamico seguiti da 20-60 minuti di allenamento allo specifico sport e seguiti da 10 minuti di attività defaticante di intensità molto lieve.

Tra le sedute di allenamento dovrebbe intercorrere un intervallo di tempo di almeno 24-48 ore in relazione all'intensità dell'esercizio.

Nei bambini fino ai 10 anni l'allenamento fisico dovrebbe essere indirizzato inizialmente allo sviluppo delle capacità di coordinazione motoria e solo in seguito allo sviluppo della forza, della resistenza e della velocità, evitando carichi intensi e dedicando la maggior parte del tempo alla preparazione generale mediante una attività fisica variata che favorisca la componente ludica e mantenga l'interesse del bambino. Gli obiettivi dell'allenamento in età infantile dovrebbero infatti essere l'incremento dell'efficienza muscolare e del controllo neuronale dei muscoli e non un aumento della massa muscolare che in età prepuberale è comunque limitata dal basso livello di ormoni sessuali.

È importante infine ricordare che proprio durante l'infanzia si apprendono le abitudini e gli stili di vita futuri per cui è fondamentale che i genitori, gli insegnanti e gli allenatori stimolino i bambini a svolgere un'attività fisica regolare rendendola divertente. Solo così si possono evitare tutti i rischi connessi con una vita sedentaria preferendo trascorrere il tempo libero in attività all'aria aperta piuttosto che seduti davanti al computer o alla televisione²¹.

Queste considerazioni generali valgono ovviamente anche per i bambini con una cardiopatia congenita nei quali si riscontra spesso una ridotta capacità funzionale dovuta più a una ridotta attività fisica e un conseguente scarso allenamento piuttosto che a reali limitazioni dovute alla cardiopatia²³.

In uno dei primi studi sull'argomento si era rilevato che anche bambini in età scolare con un soffio innocente venivano spesso limitati dalla famiglia nell'attività fisica²⁴.

I bambini portatori di una cardiopatia congenita, anche dopo la correzione, vivono spesso in un ambiente che tende ad essere iperprotettivo nei loro confronti per cui i genitori gli insegnanti e anche i medici non avendo ben chiaro quale attività fisica sia adatta alla loro condizione preferiscono indirizzarli verso attività sedentarie ritenute meno rischiose. È invece dimostrato che l'attività fisica regolare che porti a un miglioramento della capacità muscolare e cardiorespiratoria migliora la prognosi postoperatoria anche nei bambini con cardiopatie congenite complesse. Un adeguato programma di attività fisica impostato dopo attenta valutazione funzionale permette di evitare tutti i rischi connessi con una vita sedentaria dal sovrappeso corporeo, al diabete, all'ipertensione arteriosa fino alla scarsa fiducia in se stessi che può portare a un sentimento di fragilità e isolamento sociale. Durante le visite di controllo il cardiologo o il pediatra dovrebbero verificare se il bambino con cardiopatia congenita svolge un'adeguata attività fisica fornendo consigli sul tipo di sport più adatto, sulla durata e l'intensità degli allenamenti e sulle attenzioni che deve avere per evitare sforzi non adatti alla sua condizione cardiocircolatoria. Nelle successive visite potrebbero essere verificati in maniera oggettiva mediante una prova da sforzo i miglioramenti ottenuti nella capacità funzionale in modo da rafforzare nel bambino l'impegno a un'attività fisica regolare; in caso di mancato miglioramento è importante capire i motivi fisici o psicologici che hanno portato all'insufficiente applicazione nel programma di allenamento concordato.

IDONEITÀ SPORTIVA NELLE CARDIOPATIE CONGENITE

Nei successivi paragrafi sono espresse le indicazioni per lo svolgimento di attività fisica agonistica e non agonistica nei pazienti con esiti di palliazione

corretti con ampi patch e/o operati mediante ventricolotomia);

- presenza di turbe della conduzione atrio-ventricolare (BAV di 2°-3° grado o malattia del nodo del seno) e/o intraventricolare o di aritmie ipercinetiche^{10, 12, 21}.

In presenza di buona capacità funzionale, potrà essere concessa l'idoneità per tutte le attività sportive con impegno cardiovascolare da minimo a moderato. Nei casi in cui l'intervento sia stato eseguito precocemente e per via transatriale, potranno essere presi in considerazione anche sport a più elevato impegno.

In caso di chiusura con device l'idoneità potrà essere ugualmente concessa per tutte le attività dopo valutazione a 6 mesi dalla procedura che documenta assenza di turbe della conduzione, aritmie, danni sugli apparati valvolari, difetti residui^{12, 30}.

CANALE ATRIO-VENTRICOLARE

La forma di *canale atrio-ventricolare parziale* è caratterizzata da due valvole atrio-ventricolari distinte con fissurazione del lembo anteriore della valvola posta a sinistra (cleft della mitrale) e da un DIA tipo ostium primum.

La valutazione sull'idoneità sportiva si baserà pertanto sull'entità del DIA e dell'insufficienza mitralica derivante dal cleft.

Nei rari casi con DIA di lieve entità senza insufficienza mitralica, che non necessitano di correzione chirurgica, si può far riferimento agli stessi criteri utilizzati per il DIA ostium secundum^{10, 12, 21}.

Nei pazienti operati bisogna sempre valutare con attenzione la funzione della valvola mitrale in quanto può esitare un'insufficienza da cleft residuo tendenzialmente evolutiva³¹ e/o una stenosi conseguente alla sutura chirurgica del cleft. La particolare anatomia del sistema di conduzione del CAV favorisce la presenza di disturbi della conduzione sia atrio- che intraventricolare, come blocco bi- o trifascicolare (blocco A-V di 1° grado con blocco di branca destra ed emblocco anteriore sinistro) che possono accentuarsi nel postoperatorio.

L'idoneità sportiva, anche agonistica, potrà essere concessa sei mesi dopo l'intervento in caso di:

- completa regressione delle alterazioni emodinamiche (normali dimensioni cardiache, normali pressioni polmonari, insufficienza mitralica non significativa);
- assenza di difetti residui;

- assenza di disturbi di conduzione significativi e di aritmie;
- normale funzione biventricolare^{10, 12}.

Nei casi in cui persistano un'insufficienza mitralica moderata e/o disturbi della conduzione è consentita un'attività fisica non agonistica con impegno cardiovascolare moderato prevalentemente di tipo isotonico solo in presenza di una normale funzione ventricolare sinistra e una buona capacità funzionale.

Per le forme di *CAV intermedio* (presenza di piccolo difetto interventricolare) o *completo* (valvola AV unica con ampio DIA OP e ampio DIV) dopo la correzione, i criteri di valutazione applicati sono gli stessi, ma può essere concessa l'idoneità limitatamente alle attività non agonistiche. In casi selezionati con ottimi risultati chirurgici, si potranno svolgere a livello agonistico sport a impegno cardiovascolare lieve-moderato (gruppo A e alcune attività del gruppo B)¹².

PERVIETÀ DEL DOTTO ARTERIOSO

I pazienti con *pervietà del dotto arterioso (PDA) non emodinamicamente significativo* non hanno nessuna controindicazione all'attività sportiva^{10, 12, 21}.

Nei soggetti con *PDA emodinamicamente significativo* ($Q_p/Q_s > 1,5$, dilatazione delle camere cardiache sinistre, elevata pressione arteriosa polmonare) vi è indicazione a chiusura del dotto, che può essere chirurgica o interventistica.

Prima dell'intervento si potrà effettuare solo l'attività fisica a impegno cardiovascolare lieve. Dopo sei mesi dall'intervento, potrà essere concessa l'idoneità per tutti gli sport in caso di:

- normalizzazione delle dimensioni delle camere cardiache;
- normali pressioni polmonari;
- normale capacità funzionale.

In caso di persistenza di cardiomegalia e/o ridotta capacità funzionale, può essere svolta attività fisica a impegno cardiovascolare lieve-moderato con rivalutazioni semestrali^{10, 12, 21}.

STENOSI POLMONARE VALVOLARE

L'ostruzione all'efflusso ventricolare destro provocato da una stenosi valvolare polmonare può comportare lo sviluppo di ipertrofia ventricolare destra così come un aumento delle pressioni ventri-

DILATAZIONE DELLA RADICE AORTICA E AORTA ASCENDENTE

I soggetti con dilatazione di grado lieve devono essere sottoposti a un regolare follow-up (almeno annuale) in quanto la dilatazione può divenire progressiva indipendentemente dal tipo di allenamento.

Nei soggetti con dilatazione di grado moderato può essere concessa la partecipazione a sport agonistici di lieve intensità di tipo statico e di intensità lieve-moderata di tipo dinamico, evitando sport da contatto.

Nei soggetti con dilatazione progressiva o aneurismi significativi che richiedono un approccio chirurgico l'attività fisica non è raccomandata²¹.

STENOSI VALVOLARE AORTICA

I soggetti con *stenosi valvolare aortica di grado lieve* (gradiente transvalvolare medio al Doppler <20 mmHg) o bicuspidia valvolare aortica non complicata potranno svolgere qualsiasi attività sportiva anche agonistica, purché vi siano:

- assenza di ipertrofia ventricolare sinistra;
- normale funzione sisto-diaistolica del ventricolo sinistro;
- assenza di dilatazione dell'aorta ascendente;
- assenza di aritmie;
- normale tolleranza all'esercizio (normale incremento della pressione arteriosa in assenza di alterazioni del tratto ST e di aritmie)^{10, 12, 21}.

Per i soggetti con *stenosi valvolare aortica di grado moderato* (gradiente transvalvolare medio al Doppler tra 20-40 mmHg) in assenza di ridotta capacità funzionale, sintomi, alterazioni del tratto ST, aritmie e anomala risposta pressoria durante esercizio, è possibile un'attività fisica anche agonistica a impegno cardiovascolare lieve-moderato.

I soggetti con *stenosi valvolare aortica di grado severo* (gradiente transvalvolare medio al Doppler >40 mmHg) non possono praticare alcuna attività sportiva e presentano indicazione a correzione della cardiopatia^{10, 12, 21}.

Nei soggetti sottoposti a *valvuloplastica aortica o valvulotomia chirurgica, nei portatori di homograft o protesi biologica*, si potrà riconsiderare dopo sei mesi dall'intervento la partecipazione a sport agonistici a impegno cardiovascolare lieve o moderato in presenza di:

- gradiente residuo <20 mmHg;
- insufficienza aortica non significativa;

- normale funzione sisto-diaistolica ventricolare;
- buona capacità funzionale con regolare incremento della pressione arteriosa sotto sforzo;
- regressione dei segni ECGgrafici di ipertrofia ventricolare sinistra;
- assenza di aritmie ipercinetiche^{10, 12, 21}.

Per i soggetti sottoposti a intervento di Ross (sostituzione della valvola aortica con autograft polmonare, con reimpianto delle arterie coronarie, e posizionamento di condotto in sede polmonare), si dovrà tener conto di possibili complicanze a lungo termine, quali: dilatazione della neoradice aortica, insufficienza progressiva della neovalvola aortica, stenosi del condotto polmonare ed eventuali complicanze da reimpianto delle arterie coronarie^{43, 44}. Potrà essere presa in considerazione l'idoneità agonistica per sport del gruppo A e B (sport equestri e vela) se vi sono le seguenti condizioni¹²:

- normali dimensioni e funzione dei ventricoli;
- gradiente di picco ventricolo destro-arteria polmonare <30 mmHg;
- assenza di insufficienza valvolare aortica più che lieve;
- assenza di dilatazione aortica;
- assenza di alterazioni ECGgrafiche e/o aritmie al test ergometrico ed ECG dinamico.

Per le forme di stenosi aortica congenita sottovalvolare e sopravvalvolare, vengono utilizzati gli stessi criteri della stenosi valvolare per l'assenza di consistenti dati in letteratura¹⁰.

La risposta fisiopatologica all'esercizio è, tuttavia, differente: nella stenosi sottovalvolare l'incremento della componente dinamica determina riduzione della perfusione coronarica mentre nella stenosi sopravvalvolare le arterie coronarie possono essere coinvolte nella stenosi producendo una alterazione della circolazione coronarica²¹.

In tutti i casi i controlli dovranno essere frequenti (semestrali) per escludere una recidiva dell'ostruzione.

INSUFFICIENZA VALVOLARE AORTICA

I soggetti con insufficienza valvolare aortica di grado *lieve* possono praticare attività sportiva non agonistica, mentre l'agonismo è concesso per le attività a impegno cardiovascolare lieve-moderato (gruppi A e B) e, solo in casi selezionati, per altri sport a impegno più elevato, effettuando comunque un controllo semestrale.

TETRALOGIA DI FALLOT

I soggetti con tetralogia di Fallot sono attualmente sottoposti a correzione chirurgica in età infantile (solitamente tra i 3 e i 18 mesi). Nel giudizio sull'idoneità sportiva si deve tener conto delle possibili complicanze a lungo termine⁴⁹:

- ostruzione residua all'efflusso ventricolare destro
- insufficienza polmonare significativa (esito soprattutto delle riparazioni con patch transannulare);
- dilatazione e disfunzione ventricolare destra (conseguente all'insufficienza polmonare più o meno associata a ostruzione all'efflusso destro);
- disfunzione ventricolare sinistra (incremento della fibrogenesi per attivazione del sistema renina-angiotensina, presenza di patch interventricolare, ipossia preintervento, interazione ventricolo sinistro-ventricolo destro, eventuale sovraccarico da pregressi shunt sistemico-polmonari, eventuale insufficienza aortica)^{50, 51};
- dilatazione della radice aortica e insufficienza valvolare aortica⁵²;
- tachicardie atriali e ventricolari con rischio aumentato di morte improvvisa⁵³.

Oltre l'80% delle morti improvvise è determinato da aritmie ventricolari, originanti da circuiti di macrorientamento anatomico (ventricolotomia destro e patch transannulare/infundibolare) e/o funzionale (stretching e fibrosi miocardica del VDX). Il rischio di morte improvvisa è stato correlato a: riparazione in età tardiva, disfunzione ventricolare destra e/o sinistra, fibrosi ventricolare (alla RMN), QRS ≥ 180 ms, insufficienza polmonare significativa, tachicardia ventricolare (TV) non sostenuta all'ECG secondo Holter, TV inducibile a uno studio elettrofisiologico, shunt palliativi di lunga durata⁵³⁻⁵⁹.

Per l'idoneità sportiva deve essere effettuata una completa valutazione comprensiva di RMN cardiaca e test cardiopolmonare^{60, 61}, oltre che di ecocardiografia ed ECG secondo Holter.

L'idoneità agonistica può essere concessa per sport a impegno cardiovascolare lieve (gruppo A) in caso di:

- normali dimensioni o lieve dilatazione del ventricolo destro in assenza di significativa disfunzione sistolica (FE > 45-50% all'eco e/o alla RMN);
- pressioni ventricolari destre < 55-60 mmHg;
- insufficienza tricuspoidale di grado non più che lieve;
- insufficienza polmonare di grado non più che lieve;

- normale funzione ventricolare sinistra;
- assenza di shunt residui;
- radice aortica di dimensioni normali con insufficienza aortica di grado lieve;
- QRS < 160 ms;
- non evidenza di aritmie ventricolari e/o atriali;
- normale tolleranza allo sforzo e capacità cardio-respiratoria al test cardiopolmonare $\geq 70\%$ del predetto per età e sesso^{10, 12, 21}.

In aggiunta a queste condizioni si potrà concedere l'idoneità anche per alcune attività a maggiore impegno cardiovascolare (gruppo B) se al test cardiopolmonare si hanno²:

- normale carico di lavoro;
- normale risposta cronotropa;
- normale VO_2 max e VE/VCO_2 .

I controlli vanno effettuati semestralmente.

L'attività sportiva non agonistica²¹ può essere svolta senza restrizioni e allo stesso modo dei bambini sani, in caso di:

- insufficienza polmonare non significativa;
- normali pressioni ventricolari destre;
- dilatazione non significativa del ventricolo destro
- normale funzione sistolica di entrambi i ventricoli;
- assenza di aritmie documentabili all'ECG dinamico e al test ergometrico.

Anche i soggetti con insufficienza polmonare severa ma con normale funzione sistolica ventricolare destra e senza aritmie non presentano restrizioni, ma vanno rivalutati semestralmente. È stato dimostrato infatti che la presenza di insufficienza polmonare severa isolata, in assenza di disfunzione ventricolare, influenza poco la capacità all'esercizio, probabilmente come conseguenza della breve diastole e della riduzione delle resistenze vascolari polmonari. In caso di disfunzione ventricolare destra possono partecipare ad attività aerobiche di lieve intensità e solo in assenza di sintomi e aritmie.

LA TRASPOSIZIONE DELLE GRANDI ARTERIE

I principali trattamenti chirurgici della trasposizione delle grandi arterie consistono nella correzione fisiologica secondo Mustard o Senning^{62, 63} e nella correzione anatomica mediante switch arterioso secondo Jatene⁶⁴, quest'ultima di maggiore impiego a partire dai primi anni Novanta.

TRASPOSIZIONE CONGENITAMENTE CORRETTA DELLE GRANDI ARTERIE

Questa patologia è caratterizzata da una discordanza atrio-ventricolare e ventricoloarteriosa che attribuisce al ventricolo morfologicamente destro, posto a sinistra, il ruolo di ventricolo sistemico.

Pertanto, oltre a presentare le criticità relative alla funzione sistemica e alle anomalie cardiache associate (70% dei casi difetti interventricolari – in particolare perimembranoso –, 40% stenosi polmonare – in particolare sottovalvolare –, 90% anomalie della valvola tricuspidale quali displasia di Ebstein)⁷³, questi pazienti risultano affetti da disturbi della conduzione atrio-ventricolare (circa 2% BAV completo/anno) e intraventricolare (emiblocco anteriore sinistro) secondari alla anomala posizione del nodo atrio-ventricolare e al lungo percorso del fascicolo anteriore⁸⁸.

Il riconoscimento dell'idoneità sportiva di questi soggetti deve passare attraverso lo studio dei seguenti aspetti:

- valutazione della riserva coronarica del ventricolo destro⁸⁹;
- disfunzione del ventricolo destro sistemico⁹⁰;
- insufficienza valvolare tricuspida e/o esiti di riparazione valvolare tricuspida;
- bradiaritmie (BAV completo);
- scompenso cardiaco^{70, 90}.

Idoneità sportiva: l'idoneità alla pratica di attività agonistiche del gruppo A e B può essere concessa semestralmente a quei pazienti senza lesioni associate dopo valutazione individualizzata presso centri di riferimento per le cardiopatie congenite e dopo aver escluso la presenza di disfunzione e/o significativa fibrosi del ventricolo destro e/o insufficienza della valvola tricuspidale di grado almeno moderato mediante ecocardiografia o RM cardiaca, assenza di ischemia miocardica inducibile mediante stress test e/o assenza di bradicardie patologiche (BAV) con ECG secondo Holter che preveda una seduta di allenamento e/o test ergometrico^{6, 21}.

Data la scarsa letteratura a riguardo, l'attività fisica non agonistica potrà essere concessa semestralmente per attività sportive a impegno cardiovascolare lieve-moderato con scarsa componente statica solo dopo valutazione individualizzata presso centri di riferimento per le cardiopatie congenite.

CUORE UNIVENTRICOLARE

La classificazione del cuore funzionalmente univentricolare, tutt'oggi materia di discussione, con-

templa le seguenti cardiopatie: connessioni atrio-ventricolari a doppia entrata (ventricolo destro o sinistro), assenza di una connessione atrioventricolare (atresia della tricuspide o della mitrale), canale atrio-ventricolare (connessione AV comune) sbilanciato con ipoplasia di uno dei due ventricoli, ipoplasia del ventricolo destro o sinistro, sindromi eterotassiche con ipoplasia di un ventricolo.

I pazienti candidabili ad attività fisica non agonistica di entità lieve-moderata sono quelli con esiti di intervento di Fontan.

Nonostante l'estrema variabilità delle forme anatomiche iniziali, nell'elaborazione del giudizio sull'idoneità sportiva, riservata ai soli centri che si occupano di cardiopatie congenite, andranno ricordati i seguenti punti:

- l'incidenza di TV a 8 anni dal completamento della Fontan è di circa il 3,5%⁹¹;
- gran parte delle TV avviene con meccanismo bradicardia-dipendente (se disfunzione del nodo del seno e/o tachicardie sopraventricolari)⁶⁵;
- le anatomie con ventricolo destro sistemico sembrano maggiormente esposte al rischio di morte improvvisa⁹²;
- nei pazienti con esiti di Fontan i valori di VO₂ di picco risultano marcatamente ridotti, mentre una storia di aritmie, segni e/o sintomi di scompenso cardiaco e il tipo di correzione (atrio-polmonare-ventricolare) correla con una prognosi peggiore⁹³;
- una delle principali cause di morte improvvisa è dovuta a eventi tromboembolici sistemici e polmonari (tachicardie da rientro intra-atriale, connessione atrio-polmonare)⁹⁴.

MALATTIA DI EBSTEIN

La malattia di Ebstein è una displasia della valvola tricuspidale caratterizzata da spiazzamento apicale dell'inserzione (annulus funzionale) dei lembi settale e posteriore, variabile atrializzazione del ventricolo destro, ridondanza, fenestrazione e "tethering" del lembo anteriore e dilatazione dell'annulus anatomico⁹⁵. La conseguenza fisiopatologica consiste nel malfunzionamento valvolare e nella riduzione e progressiva fibrosi del ventricolo destro funzionale⁹⁶. In oltre il 90% dei casi è associata a pervietà del forame ovale o difetto interatriale tipo ostium secundum e nel 20-25% a vie anomale atrio-ventricolari spesso multiple. Possono essere anche relativamente frequenti il prolasso della valvola mitrale e la non compattazione miocardica ventricolare sinistra⁹⁷.

La valutazione dell'idoneità sportiva dopo intervento correttivo va riservata esclusivamente a centri con elevata competenza in questo campo.

La *fistola coronarica* è caratterizzata dalla presenza di una comunicazione tra una coronaria e una camera cardiaca generalmente destra. Il sospetto diagnostico può essere occasionale, in bambini asintomatici, per la presenza di un soffio continuo superficiale. Le indagini che possono individuare l'origine e il decorso delle fistole e l'entità dello shunt sono l'ecocardiogramma, l'RMN o la TAC. Lo studio emodinamico e la coronarografia sono indicati se i precedenti esami lasciano dei dubbi diagnostici o quando si voglia tentare una chiusura percutanea della fistola¹⁰¹. L'idoneità per tutti gli sport può essere concessa nei soggetti con *piccole fistole coronariche*, asintomatici e senza evidenza di ischemia, aritmie o disfunzione ventricolare; sono tuttavia consigliati controlli cardiologici periodici. *L'idoneità sportiva non può essere invece concessa nei portatori di grandi fistole coronariche associate a shunt sinistro-destro significativo e/o ischemia miocardica e/o aritmie significative e/o disfunzione ventricolare*. In tutti questi casi è indicata la chiusura della fistola, che può essere eseguita sia per via chirurgica che per via percutanea. La valutazione dell'idoneità sportiva dopo intervento correttivo va riservata esclusivamente a centri con elevata competenza in questo campo¹².

PROSPETTIVE FUTURE

La cardiologia dello sport ha compiuto negli ultimi decenni notevoli progressi nella comprensione delle cause che possono portare a eventi acuti e fatali durante la pratica dell'attività sportiva. Lo sforzo successivo è stato quello di applicare nella pratica quotidiana queste conoscenze, formulando dei protocolli condivisi sia a livello nazionale che internazionale per la concessione dell'idoneità sportiva agonistica e non. Lo scopo di tali protocolli, cui hanno collaborato attivamente le società scientifiche coinvolte in tale settore, è di indicare un metodo comune clinico e strumentale per individuare i soggetti a rischio di complicanze cardiache durante l'attività sportiva. La medicina sportiva italiana è stata leader in questo campo prevedendo per legge una valutazione medica comprensiva anche di un elettrocardiogramma per tutti gli atleti che praticano sport agonistici e non. Con tale screening di massa è stata ridotta significativamente la morbilità e la mortalità durante attività sportiva agonistica,

che è diventata inferiore a quella dei soggetti sedentari. Inoltre si è estesa la possibilità di accedere ad attività sportiva anche ai soggetti con cardiopatie congenite in storia naturale o dopo correzione, in maniera controllata e compatibile alla loro condizione cardiocircolatoria (Tab. 21-II).

Le sfide future per la cardiologia dello sport sono molteplici e possono essere così riassunte:

- istituire dei registri internazionali sugli eventi acuti o fatali durante esercizio fisico per meglio comprenderne le cause in rapporto alla singola patologia;
- allargare i protocolli nazionali e internazionali, che si sono concentrati soprattutto sugli atleti agonisti, anche ai bambini e adulti che praticano attività ludico-formativa o non agonistica. Si è visto infatti che anche esercizi meno intensi e prolungati possono presentare dei rischi laddove coesistano patologie silenti;
- cercare di promuovere l'attività sportiva per le sue doti formative e socializzanti anche tra i bambini portatori di una cardiopatia congenita o di difetti genetici cardiovascolari. Solo con adeguati protocolli che valutino i rischi e i benefici di una determinata attività fisica in un bambino con un difetto cardiaco si possono infatti superare le ovvie paure e remore di genitori, insegnanti e medici curanti evitando così i rischi di uno stile di vita sedentario;
- dopo aver valutato l'impatto positivo in termini di costo/beneficio dell'introduzione dell'ECG di base nella valutazione medico-sportiva di idoneità sarà necessario valutare con studi ampi in atleti i vantaggi e i costi di un uso più esteso dell'ecocardiogramma per individuare alcune patologie silenti a riposo ma pericolose durante lo sforzo come le anomalie congenite delle coronarie e la cardiomiopatia aritmogena del ventricolo destro;
- promuovere e standardizzare l'impiego di nuove metodiche diagnostiche nei pazienti con cardiopatie congenite complesse, quali il test cardiopolmonare e la RMN cardiaca con mezzo di contrasto. Recenti studi hanno dimostrato come la creazione di centri riabilitativi dedicati agli adolescenti e giovani adulti portatori di cardiopatie congenite e l'impiego del test cardiopolmonare rappresentino strumenti utili alla prescrizione del tipo (statico e dinamico) e dell'intensità dell'esercizio fisico con conseguente miglioramento della capacità funzionale e del benessere psicologico di questi sogget-

4. Maron BJ. The paradox of exercise. *N Engl J Med* 2000;343:1409-1411.
5. Corrado D, Basso C, Rizzoli G, Schiavon M, Thiene G. Does sports activity enhance the risk of sudden death in adolescents and young adults? *J Am Coll Cardiol* 2003;42:1959-1963.
6. Corrado D, Schmied C, Basso C, Borjesson M, Schiavon M, Pelliccia A, Vanhees L, Thiene G. Risk of sports: do we need a pre-participation screening for competitive and leisure athletes? *Eur Heart J*. 2011 Apr;32(8):934-44.
7. Norme per la tutela sanitaria dell'attività sportiva agonistica Decreto Ministeriale 18 febbraio 1982 (*Gazzetta Ufficiale* 5 marzo 1982, n. 63).
8. Pelliccia A, Di Paolo FM, Corrado D, Buccolieri C, Quattrini FM, Pisicchio C, Maron BJ *et al.* Evidence for efficacy of the Italian national pre-participation screening programme for identification of hypertrophic cardiomyopathy in competitive athletes. *Eur Heart J* 2006;27:2196-2200.
9. Corrado D, Basso C, Pavei A, Michieli P, Schiavon M, Thiene G.. Trends in sudden cardiovascular death in young competitive athletes after implementation of a preparticipation screening program. *JAMA* 2006;296:1593-1601.
10. Pelliccia A, Bjornstad HH, Corrado D, Vanhees L, McKenna WJ, Thiene G *et al.* Cardiovascular pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden death: proposal for a common European protocol. Consensus Statement of the Study Group of Sport 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;26:516-524.
11. Maron BJ, Thompson PD, Ackerman MJ, Balady G, Berger S, Cohen D *et al.* Recommendations and considerations related to preparticipation screening for cardiovascular abnormalities in competitive athletes:2007 update:a scientific statement from the American Heart Association Council on Nutrition, Physical Activity, and Metabolism: endorsed by the American College of Cardiology Foundation. *Circulation* 2007;115:1643-1655.
12. Cardiovascular Guidelines for Eligibility in Competitive Sports (COCIS - 4th ed.) [in Italian]. *Med Sport* 2010;63:5-136.
13. Biffi A, Delise P, Zeppilli P, Giada F, Pelliccia A, Penco M *et al.* Italian Society of Sports Cardiology and Italian Sports Medicine Federation. Italian cardiological guidelines for sports eligibility in athletes with heart disease: part 1. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)*. 2013 Jul;14(7):477-99.
14. Biffi A, Delise P, Zeppilli P, Giada F, Pelliccia A, Casasco M, Colonna P, *et al.* Italian Society of Sports Cardiology and Italian Sports Medicine Federation. Italian cardiological guidelines for sports eligibility in athletes with heart disease: part 2. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)*. 2013 Jul;14(7):500-15.
15. Giada F, Biffi A, Agostoni A, Belardinelli R, Carlon R, Zeppilli P *et al.* La prescrizione dell'esercizio fisico in ambito cardiologico Documento di Consenso della Task Force Multisocietaria FMSI-SIC Sport-ANCE-ANMCO-GICR-SIC. *G Ital Cardiol* Vol 8 Novembre 2007.
16. Picchio FM, Colonna PL, Daliento L, Giannico S, Pelliccia A, Vergari B, Vignati G. Criteri di valutazione della capacità lavorativa, idoneità al lavoro specifico, attitudine ad attività fisica e sportiva ed assicurabilità nel cardiopatico congenito. *Ital Heart J Suppl* 2001;2:46-77.
17. Decreto del Ministero della Salute dell'8 Agosto 2014. Approvazione delle Linee Guida in materia di certificati medici per l'attività sportiva non agonistica. *Gazzetta Ufficiale* n° 243 del 18-10-2014.
18. Zeppilli P, Cameli S. La valutazione medico-sportiva e cardiologica dell'atleta In Zeppilli P. editore *Cardiologia dello Sport* Roma Casa Editrice Scientifica Internazionale 2001 pag 135-148.
19. Zeppilli P, Nobili P, Ferrazza F. Le cause cardiologiche di non idoneità allo sport. In Zeppilli P. editore *Cardiologia dello Sport* Roma Casa Editrice Scientifica Internazionale 2001 pag 381-384.
20. Mitchell JH, Haskell W, Snell P and Van Camp SP. Task Force 8: classification of Sports. *J Am Coll Cardiol* 2005;45 (8):1364-1367.
21. Takken T, Giardini A, Reybrouck T, Gewillig M, Hövels-Gürich HH, Longmuir PE, *et al.* 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. *Eur J Prev Cardiol*. 2012 Oct;19(5):1034-65. Review.
22. Pollock ML, Gaesser GA, Butcher JD, Despres JP, Dishman RK, Franklin BA, *et al.* ACSM Position Stand: the recommended quantity and quality of exercise for developing and maintaining cardiorespiratory and muscular fitness, and flexibility in healthy adults. *Med Sci Sports Exerc* 1998;30(6):975-991.
23. Dua JS, Cooper AR, Fox KR, and Graham Stuart A. Exercise training in adults with congenital heart disease: feasibility and benefits. *Int J Cardiol* 2009;138(2):196-205.
24. Bergman AB and Stamm SJ. The morbidity of cardiac nondisease in schoolchildren. *N Engl J Med* 1967;276 (18):1008-1013.
25. Oelberg DA, Marcotte F, Kreisman H, Wolkove N, Langleben D and Small D. Evaluation of right ventricular systolic pressure during incremental exercise by Doppler echocardiography in adult with atrial septal defect. *Chest* 1998;113(6):1459-1465.
26. Giardini A, Donti A, Specchia S, Formigari R, Oppido G and Picchio FM. Long-term impact of transcatheter atrial septal defect closure in adult on cardiac function and exercise capacity. *Int J Cardiol* 2008;124(2):179-182.
27. Helber U, Baumann R, Seboldt H, Reinhard, Hoffmeister HM. Atrial septal defect in adults: cardiopulmonary exercise capacity before and 4 months

- suggested by cardiovascular magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of Fallot and its relationship to adverse markers of clinical outcome. *Circulation* 2006;113:405-413.
55. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, Viswanathan S, Barlow A, Gatzoulis MA *et al.* Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot. *Circulation* 2008;117:363-370.
 56. Perry JC. Sudden Cardiac Death and Malignant Arrhythmias: The Scope of the Problem in Adult Congenital Heart Patients. *Pediatr Cardiol* (2012) 33:484-490.
 57. Khairy P, Aboulhosn J, Gurvitz MZ, Opatowsky AR, Mongeon FP, Kay J. Arrhythmia Burden in Adults With Surgically Repaired Tetralogy of Fallot A Multi-Institutional Study. *Circulation*. 2010;122: 868-875.
 58. Le Gloan L and Khairy P. Management of arrhythmias in patients with tetralogy of Fallot. *Curr Opin Cardiol* 2011;26:60-65.
 59. Mavrogeni S, Petrou E, Kolovou G, Theodorakis G and Iliodromitis E. Prediction of ventricular arrhythmias using cardiovascular magnetic resonance. *European Heart Journal - Cardiovascular Imaging* (2013);14,518-525.
 60. Giardini A, Specchia S, Tacy TA, Coutsoumbas G, Gargiulo G, Donti A *et al.* Usefulness of cardiopulmonary exercise to predict long-term prognosis in adults with repaired tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2007;99(10):1462-1467.
 61. Meadows J, Powell AJ, Geva T, Dorfman A, Gauvreau K and Rhodes J. Cardiac magnetic resonance imaging correlates of exercise capacity in patients with surgically repaired tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2007;100(9):1446-1450.
 62. Senning A. Surgical correction of transposition of the great arteries. *Surgery*. 1959;45:966-980.
 63. Mustard WT. Successful two-stage correction of transposition of the great vessels. *Surgery*. 1964; 55:469-472.
 64. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, Souza LC, Galantier M, Sousa JE *et al.* Anatomic correction of transposition of the great vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976;72:364-370.
 65. Perry JC. Sudden cardiac death and malignant arrhythmias: the scope of the problem in adult congenital heart patients. *Pediatr Cardiol* 2012;33: 484-490.
 66. Lubiszewska B, Gosiewska E, Hoffman P, Rydlewska-Sadowska W, Kubicka K, Rużyłło W *et al.* Myocardial perfusion and function of the systemic right ventricle in patients after atrial switch procedure for complete transposition: long-term follow-up. *J Am Coll Cardiol* 2000 Oct;36(4):1365-70.
 67. Singh TP, Humes RA, Muzik O, Kottamasu S, Karpawich PP, Di Carli MF. Myocardial flow reserve in patients with a systemic right ventricle after atrial switch repair. *J Am Coll Cardiol* 2001 Jun 15;37(8):2120-5.
 68. Millane T, Bernard EJ, Jaeggi E, Howman-Giles RB, Uren RF, Cartmill TB, Hawker RE, Celermajer DS. Role of ischemia and infarction in later right ventricular dysfunction after atrial repair of transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2000;35:1661-1668.
 69. Patel S, Shah D, Chintala K, Karpawich PP. Atrial baffle problems following the Mustard operation in children and young adults with dextro-transposition of the great arteries: the need for improved clinical detection in the current era. *Congenit Heart Dis* 2011 Sep-Oct;6(5):466-74.
 70. Lopez L, Cohen MS, Anderson RH, Redington AN, Nykanen DG, Penny DJ, Deanfield JE, Eidem BW. Unnatural history of the right ventricle in patients with congenitally malformed hearts. *Cardiol Young* 2010 Dec;20 Suppl 3:107-12.
 71. Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, Spitaels SE, van Domburg R, van Rijen EH, Simoons ML *et al.* Decline in ventricular function and clinical condition after Mustard repair for transposition of the great arteries (a prospective study of 22-29 years). *Eur Heart J* 2004 Jul;25(14):1264-70.
 72. Gelatt M, Hamilton RM, Williams WG, Trusler GA, Freedom RM *et al.* Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-center experience. *J Am Coll Cardiol* 1997 Jan;29(1):194-201.
 73. Warnes CA. Transposition of great arteries. *Circulation* 2006;114:2699-709.
 74. Cuypers JA, Eindhoven JA, Slager MA, Opić P, Utens EM, Helbing WA *et al.* The natural and unnatural history of the Mustard procedure: long-term outcome up to 40 years. *Eur Heart J* 2014 Mar 18. [Epub ahead of print].
 75. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, Fernandes SM, Barlow A, Mercier LA, Cecchin F *et al.* Sudden death and defibrillators in transposition of the great arteries with intra-atrial baffles: a multicenter study. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2008 Oct;1(4):250-7.
 76. Kammeraad JA, van Deurzen CH, Sreeram N, Bink-Boelkens MT, J, Sobotka-Plojhar MA, Balaji S *et al.* Predictors of sudden cardiac death after Mustard or Senning repair for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:1095-1102.
 77. Yap SC, Harris L, Chauhan VS, Oechslin EN, Silversides CK. Identifying high risk in adults with congenital heart disease and atrial arrhythmias. *Am J Cardiol* 2011 Sep 1;108(5):723-8.
 78. Schwerzmann M, Williams WG, Webb GD, Colman JM, Redington A, Silversides CK *et al.* Ventricular arrhythmias and sudden death in adults after a Mustard operation for transposition of the great arteries. *Eur Heart J* 2009 Aug;30(15): 1873-9.
 79. Koyak Z, de Groot JR, Van Gelder IC, Bouma BJ, Wilde AA, Mulder BJ *et al.* Implantable cardioverter defibrillator therapy in adults with congenital heart disease: who is at risk of shocks? *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2012 Feb;5(1):101-10.
 80. Babu-Narayan SV, Goktekin O, Moon JC, Pennell DJ, Gatzoulis MA, Kilner PJ *et al.* Late gadolinium enhancement cardiovascular magnetic resonance of the systemic right ventricle in adults with previous atrial redirection. *Circulation* 2005 Apr 26;111(16):2091-8.

- Regression equations for calculation of z scores of cardiac structures in a large cohort of healthy infants, children, and adolescents: an echocardiographic study. *J Am Soc Echocardiogr* 2008;21:922-934.
107. Khoury PR, Mitsnefes M, Daniels SR, Kimball TR. Age-specific reference intervals for indexed left ventricular mass in children. *J Am Soc Echocardiogr* 2009;22:709-714.
 108. Mirchandani D, Bhatia J, Leisman D, Kwon EN, Cooper R, Chorny N *et al*. Concordance of measures of left-ventricular hypertrophy in pediatric hypertension. *Pediatr Cardiol*. 2014 Apr;35(4):622-6.
 109. Cantinotti M, Scalese M, Molinaro S, Murzi B, Passino C. Limitations of current echocardiographic nomograms for left ventricular, valvular, and arterial dimensions in children: a critical review. *J Am Soc Echocardiogr*. 2012 Feb;25(2):142-52.
 110. Galiè N, Hoepfer MM, Humbert M, Torbicki A, Vachiery JL, Barbera JA *et al*. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J*. 2009 Oct;30(20):2493-537.
 111. Fernandes S, Khairy P, Graham DA, Colan SD, Galvin TC, Sanders SP *et al*. Bicuspid aortic valve and associated aortic dilation in the young. *Heart*. 2012 Jul;98(13):1014-9.
 112. Camarda J, Berger S. Coronary artery abnormalities and sudden cardiac death. *Pediatr Cardiol*. 2012 Mar;33(3):434-8.
 113. Angelini P. Coronary Artery Anomalies An Entity in Search of an Identity *Circulation*. 2007;115:1296-1305.
 114. Cohen MI, Triedman JK, Cannon BC, Davis AM, Drago F, Janousek J *et al*. PACES/HRS expert consensus statement on the management of the asymptomatic young patient with a Wolff-Parkinson-White (WPW, ventricular preexcitation) electrocardiographic pattern: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology Foundation (ACCF), the American Heart Association (AHA), the American Academy of Pediatrics (AAP), and the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS). *Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES); Heart Rhythm Society (HRS); American College of Cardiology Foundation (ACCF); American Heart Association (AHA); American Academy of Pediatrics (AAP); Canadian Heart Rhythm Society (CHRS). Heart Rhythm*. 2012 Jun;9(6):1006-24.
 115. 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 Jun;33(11):1386-96.
 116. Budts W, Börjesson 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. *Eur Heart J*. 2013 Dec;34(47):3669-74.
 117. Morrison ML, Sands AJ, McCusker CG, McKeown PP, McMahan M, Gordon J *et al*. Exercise training improves activity in adolescents with congenital heart disease. *Heart*. 2013 Aug;99(15):1122-8.
 118. Budts W, Börjesson M, Chessa M, van Buuren F, Trigo Trindade P *et al*. Physical activity in adolescents and adults with congenital heart defects: individualized exercise prescription. *Eur Heart J*. 2013 Dec;34(47):3669-74.
 119. Klem I, Weinsaft JW, Bahnson TD, Hegland D, Kim HW, Hayes B *et al*. Assessment of myocardial scarring improves risk stratification in patients evaluated for cardiac defibrillator implantation. *J Am Coll Cardiol*. 2012 Jul 31;60(5):408-20.
 120. Babu-Narayan SV, Kilner PJ, Li W, Moon JC, Goktekin O, Davlouros PA *et al*. Ventricular fibrosis suggested by cardiovascular magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of fallot and its relationship to adverse markers of clinical outcome. *Circulation*. 2006 Jan 24;113(3):4.05-13.