



HAL
open science

Activité physique chez l'enfant atteint de maladie cardiaque héréditaire

Aymeric Boisson

► **To cite this version:**

Aymeric Boisson. Activité physique chez l'enfant atteint de maladie cardiaque héréditaire. Médecine humaine et pathologie. 2021. dumas-03211218

HAL Id: dumas-03211218

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-03211218>

Submitted on 18 May 2021

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.



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial - ShareAlike 4.0 International License

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER
FACULTE DE MEDECINE DE MONTPELLIER-NÎMES

THÈSE

Pour obtenir le titre de
DOCTEUR EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement

Par

Aymeric BOISSON

Activité physique chez l'enfant atteint de maladie cardiaque héréditaire

Le 09 avril 2021

Directeur de thèse : Dr Pascal AMEDRO

JURY :

Président :

Pr Stephan MATECKI, Professeur des Universités-Praticien hospitalier, Université de Montpellier

Asseseurs :

Pr PASQUIE Jean-Luc, Professeur des Universités-Praticien hospitalier, Université de Montpellier

Dr AMEDRO Pascal, Praticien hospitalier chargé d'enseignement, Université de Montpellier

Membre invitée :

Pr DI FILIPPO Sylvie, Professeur des Universités-Praticien hospitalier, Université de Lyon

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER
FACULTE DE MEDECINE DE MONTPELLIER-NÎMES

THÈSE

Pour obtenir le titre de
DOCTEUR EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement

Par

Aymeric BOISSON

Activité physique chez l'enfant atteint de maladie cardiaque héréditaire

Le 09 avril 2021

Directeur de thèse : Dr Pascal AMEDRO

JURY :

Président :

Pr Stephan MATECKI, Professeur des Universités-Praticien hospitalier, Université de Montpellier

Assesseurs :

Pr PASQUIE Jean-Luc, Professeur des Universités-Praticien hospitalier, Université de Montpellier

Dr AMEDRO Pascal, Praticien hospitalier chargé d'enseignement, Université de Montpellier

Membre invitée :

Pr DI FILIPPO Sylvie, Professeur des Universités-Praticien hospitalier, Université de Lyon

PERSONNEL ENSEIGNANT

Professeurs Honoraires

ALBAT Bernard	BOUSQUET Jean	GODLEWSKI Guilhem
ALRIC Robert	BRUNEL Jean Michel	GRASSET Daniel
ARNAUD Bernard	BUREAU Jean-Paul	GUILHOU Jean-Jacques
ASENCIO Gérard	BRUNEL Michel	GUITER Pierre
ASTRUC Jacques	CANAUD Bernard	HEDON Bernard
AUSSILLOUX Charles	CHAPTAL Paul-André	HERTAULT Jean
AVEROUS Michel	CIURANA Albert-Jean	HUMEAU Claude
AYRAL Guy	CLOT Jacques	JAFFIOL Claude
BAILLAT Xavier	COSTA Pierre	JANBON Charles
BALDET Pierre	D'ATHIS Françoise	JANBON François
BALDY-MOULINIER Michel	DEMAILLE Jacques	JARRY Daniel
BALMES Jean-Louis	DESCOMPS Bernard	JOURDAN Jacques
BANSARD Nicole	DIMEGLIO Alain	KLEIN Bernard
BAYLET René	DUBOIS Jean Bernard	LAFFARGUE François
BILLIARD Michel	DUJOLS Pierre	LALLEMANT Jean Gabriel
BUREAU Jean-Paul	DUMAS Robert	LAMARQUE Jean-Louis
BLARD Jean-Marie	DUMAZER Romain	LAPEYRIE Henri
BLAYAC Jean Pierre	ECHENNE Bernard	LEROUX Jean-Louis
BLOTMAN Francis	FABRE Serge	LESBROS Daniel
BONNEL François	FREREBEAU Philippe	LOPEZ François Michel
BOURGEOIS Jean-Marie	GALIFER René Benoît	LORiot Jean

LOUBATIERES Marie Madeleine	OTHONIEL Jacques	ROUANET DE VIGNE
MAGNAN DE BORNIER Bernard	PAGES Michel	SAINT AUBERT Bernard
MARTY ANE Charles	PEGURET Claude	SANCHO-GARNIER Hélène
MARTY Henri	PELISSIER Jacques	SANY Jacques
MATHIEU-DAUDE Pierre	PETIT Pierre	SEGNARBIEUX François
MEYNADIER Jean	POUGET Régis	SENAC Jean-Paul
Michel François-Bernard	PUJOL Henri	SERRE Arlette
MION Charles	RABISCHONG Pierre	SOLASSOL Claude
MION Henri	RAMUZ Michel	VIDAL Jacques
MIRO Luis	REBOUL Jean	VISIER Jean Pierre
NAVARRO Maurice	RIEU Daniel	
NAVRATIL Henri	ROCHFORT Henri	

Professeurs Emérites

ARTUS Jean-Claude	LE QUELLEC Alain
BLANC François	MARES Pierre
BONAFE Alain	MAUDELONDE Thierry
BOULENGER Jean-Philippe	MAURY Michèle
BOURREL Gérard	MESSNER Patrick
BRINGER Jacques	MILLAT Bertrand
CLAUSTRES Mireille	MONNIER Louis
DAURES Jean-Pierre	MOURAD Georges
DAUZAT Michel	PREFAUT Christian
DAVY Jean-Marc	PUJOL Rémy
DEDET Jean-Pierre	RIBSTEIN Jean
ELEDJAM Jean-Jacques	SCHVED Jean-François
GROLLEAU RAOUX Robert	SULTAN Charles
GUERRIER Bernard	TOUCHON Jacques
GUILLOT Bernard	UZIEL Alain
JONQUET Olivier	VOISIN Michel
LANDAIS Paul	ZANCA Michel
LARREY Dominique	

Docteurs Emérites

PRAT Dominique
PUJOL Joseph

Professeurs des Universités - Praticiens Hospitaliers

PU-PH de classe exceptionnelle

ALRIC Pierre	Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire (option chirurgie vasculaire)
BACCINO Eric	Médecine légale et droit de la santé
BASTIEN Patrick	Parasitologie et mycologie
BEREGI Jean-Paul	Radiologie et imagerie médicale
BLAIN Hubert	Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement, médecine générale, addictologie
BOULOT Pierre	Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale
CAPDEVILA Xavier	Anesthésiologie-réanimation
CHAMMAS Michel	Chirurgie orthopédique et traumatologie
COLSON Pascal	Anesthésie-réanimation et médecine péri-opératoire
COMBE Bernard	Rhumatologie
COSTES Valérie	Anatomie et cytologie pathologiques
COUBES Philippe	Neurochirurgie
COURTET Philippe	Psychiatrie d'adultes, addictologie
CRAMPETTE Louis	Oto-rhino-laryngologie
CRISTOL Jean Paul	Biochimie et biologie moléculaire
CYTEVAL Catherine	Radiologie et imagerie médicale
DE LA COUSSAYE Jean Emmanuel	Médecine d'urgence
DE WAZIERES Benoît	Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement, médecine générale, addictologie
DELAPORTE Eric	Maladie infectieuses ; maladies tropicales
DEMOLY Pascal	Pneumologie ; addictologie
DOMERGUE Jacques	Chirurgie viscérale et digestive
DUFFAU Hugues	Neurochirurgie
ELIAOU Jean François	Immunologie
FABRE Jean Michel	Chirurgie viscérale et digestive
FRAPIER Jean-Marc	Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
HAMAMAH Samir	Biologie et Médecine du développement et de la

	reproduction ; gynécologie médicale
HERISSON Christian	Médecine physique et de réadaptation
JABER Samir	Anesthésiologie-réanimation
JEANDEL Claude	Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement, médecine générale, addictologie
JORGENSEN Christian	Thérapeutique ; médecine d'urgence ; addictologie
KOTZKI Pierre Olivier	Biophysique et médecine nucléaire
LABAUGE Pierre	Neurologie
LEFRANT Jean-Yves	Anesthésie-réanimation et médecine péri-opératoire
LEHMANN Sylvain	Biochimie et biologie moléculaire
LUMBROSO Serge	Biochimie et biologie moléculaire
MERCIER Jacques	Physiologie
MEUNIER Laurent	Dermato-vénérologie
MONDAIN Michel	Oto-rhino-laryngologie
MORIN Denis	Pédiatrie
PAGEAUX Georges-Philippe	Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie
PUJOL Pascal	Biologie cellulaire
QUERE Isabelle	Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire (option médecine vasculaire)
RENARD Eric	Endocrinologie, diabète et maladies métaboliques ; gynécologie médicale
REYNES Jacques	Maladies infectieuses, maladies tropicales
RIPART Jacques	Anesthésie-réanimation et médecine péri-opératoire
ROUANET Philippe	Cancérologie ; radiothérapie
SOTTO Albert	Maladies infectieuses ; maladies tropicales
TAOUREL Patrice	Radiologie et imagerie médicale
TOUITOU Isabelle	Génétique
VANDE PERRE Philippe	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
YCHOU Marc	Cancérologie ; radiothérapie

PU-PH de 1^{re} classe

AGUILAR MARTINEZ Patricia	Hématologie ; transfusion
ASSENAT Eric	Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie
AVIGNON Antoine	Nutrition
AZRIA David	Cancérologie ; radiothérapie
BAGHDADLI Amaria	Pédopsychiatrie ; addictologie
BLANC Pierre	Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie
BORIE Frédéric	Chirurgie viscérale et digestive
CAMBONIE Gilles	Pédiatrie
CAMU William	Neurologie
CANOVAS François	Anatomie
CAPTIER Guillaume	Anatomie
CARTRON Guillaume	Hématologie ; transfusion
CAYLA Guillaume	Cardiologie
CHANQUES Gérald	Anesthésie-réanimation et médecine péri-opératoire
CORBEAU Pierre	Immunologie
COULET Bernard	Chirurgie orthopédique et traumatologie
CUVILLON Philippe	Anesthésie-réanimation et médecine péri-opératoire
DADURE Christophe	Anesthésie-réanimation et médecine péri-opératoire
DAUVILLIERS Yves	Physiologie
DE TAYRAC Renaud	Gynécologie-obstétrique, gynécologie médicale
DE VOS John	Histologie, embryologie et cytogénétique
DEMARIA Roland	Chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
DEREURE Olivier	Dermatologie – vénéréologie
DROUPY Stéphane	Urologie
DUCROS Anne	Neurologie
DUPEYRON Arnaud	Médecine physique et réadaptation
FELSER Pierre	Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement, médecine générale, addictologie
GARREL Renaud	Oto-rhino-laryngologie
GENEVIEVE David	Génétique
GUIU Boris	Radiologie et imagerie médicale
HAYOT Maurice	Physiologie

HOUEDE Nadine	Cancérologie ; radiothérapie
KLOUCHE Kada	Médecine intensive-réanimation
KOENIG Michel	Génétique
KOUYOUMDJIAN Pascal	Chirurgie orthopédique et traumatologie
LAFFONT Isabelle	Médecine physique et de réadaptation
LAVABRE-BERTRAND Thierry	Histologie, embryologie et cytogénétique
LAVIGNE Jean-Philippe	Bactériologie – virologie, hygiène hospitalière
LE MOING Vincent	Maladies infectieuses ; maladies tropicales
LECLERCQ Florence	Cardiologie
MARIANO-GOULART Denis	Biophysique et médecine nucléaire
MATECKI Stefan	Physiologie
MORANNE Olivier	Néphrologie
MOREL Jacques	Rhumatologie
NAVARRO Francis	Chirurgie viscérale et digestive
NOCCA David	Chirurgie viscérale et digestive
PASQUIE Jean-Luc	Cardiologie
PERNEY Pascal	Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillessement, médecine générale, addictologie
PRUDHOMME Michel	Anatomie
PUJOL Jean Louis	Pneumologie ; addictologie
PURPER-OUAKIL Diane	Pédopsychiatrie ; addictologie
ROGER Pascal	Anatomie et cytologie pathologiques
TRAN Tu-Anh	Pédiatrie
VERNHET Hélène	Radiologie et imagerie médicale

PU-PH de 2ème classe

BOURGIER Céline	Cancérologie ; radiothérapie
CANAUD Ludovic	Chirurgie vasculaire ; médecine vasculaire (option chirurgie vasculaire)
CAPDEVIELLE Delphine	Psychiatrie d'adultes ; addictologie
CLARET Pierre-Géraud	Médecine d'urgence
COLOMBO Pierre-Emmanuel	Cancérologie ; radiothérapie
COSTALAT Vincent	Radiologie et imagerie médicale
DAIEN Vincent	Ophtalmologie
DORANDEU Anne	Médecine légale
FAILLIE Jean-Luc	Pharmacologie fondamentale, pharmacologie clinique, addictologie
FUCHS Florent	Gynécologie obstétrique ; gynécologie médicale
GABELLE DELOUSTAL Audrey	Neurologie
GAUJOUX Viala Cécile	Rhumatologie
GODREUIL Sylvain	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
GUILPAIN Philippe	Médecine Interne, gériatrie et biologie du vieillissement; addictologie
HERLIN Christian	Chirurgie plastique, reconstructrice et esthétique, brûlologie
IMMEDIATO DAIEN Claire	Rhumatologie
JACOT William	Cancérologie ; Radiothérapie
JEZIORSKI Eric	Pédiatrie
JUNG Boris	Médecine intensive-réanimation
KALFA Nicolas	Chirurgie infantile
LACHAUD Laurence	Parasitologie et mycologie
LALLEMANT Benjamin	Oto-rhino-laryngologie
LE QUINTREC DONNETTE Moglie	Néphrologie
LETOUZEY Vincent	Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale
LONJON Nicolas	Neurologie
LOPEZ CASTROMAN Jorge	Psychiatrie d'adultes ; addictologie
LUKAS Cédric	Rhumatologie
MENJOT de CHAMPFLEUR Nicolas	Radiologie et imagerie médicale

MILLET Ingrid	Radiologie et imagerie médicale
MURA Thibault	Bio statistiques, informatique médicale et technologies de la communication
NAGOT Nicolas	Bio statistiques, informatique médicale et technologies de la communication
OLIE Emilie	Psychiatrie d'adultes ; addictologie
PANARO Fabrizio	Chirurgie viscérale et digestive
PARIS Françoise	Biologie et médecine du développement et de la reproduction ; gynécologie médicale
PELLESTOR Franck	Histologie, embryologie et cytogénétique
PEREZ MARTIN Antonia	Physiologie
POUDEROUX Philippe	Gastroentérologie ; hépatologie ; addictologie
RIGAU Valérie	Anatomie et cytologie pathologiques
RIVIER François	Pédiatrie
ROSSI Jean François	Hématologie ; transfusion
ROUBILLE François	Cardiologie
SEBBANE Mustapha	Médecine d'urgence
SIRVENT Nicolas	Pédiatrie
SOLASSOL Jérôme	Biologie cellulaire
STOEBNER Pierre	Dermato-vénérologie
SULTAN Ariane	Nutrition
THOUVENOT Éric	Neurologie
THURET Rodolphe	Urologie
TUAILLON Edouard	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
VENAIL Frédéric	Oto-rhino-laryngologie
VILLAIN Max	Ophtalmologie
VINCENT Denis	Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement, médecine générale, addictologie
VINCENT Thierry	Immunologie
WOJTUSCISZYN Anne	Endocrinologie-diabétologie-nutrition

PROFESSEURS DES UNIVERSITES

1^{re} classe :

COLINGE Jacques	Cancérologie, Signalisation cellulaire et systèmes complexes
LAOUDJ CHENIVESSE Dalila	Biochimie et biologie moléculaire
VISIERS Laurent	Sociologie, démographie

PROFESSEURS DES UNIVERSITES - Médecine générale

1^{re} classe :

AMOUYAL Michel
LAMBERT Philippe

PROFESSEURS ASSOCIES - Médecine Générale

CLARY Bernard
DAVID Michel
GARCI Marc

PROFESSEUR ASSOCIE – Médecine

BESSIS Didier	Dermato-vénérologie
MEUNIER Isabelle	Ophtalmologie
MULLER Laurent	Anesthésie-réanimation et médecine péri-opératoire
PERRIGAULT Pierre-François	Anesthésie-réanimation et médecine péri-opératoire
QUANTIN Xavier	Pneumologie
ROUBERTIE Agathe	Pédiatrie
VIEL Eric	Soins palliatifs et traitement de la douleur

Maîtres de Conférences des Universités - Praticiens Hospitaliers

MCU-PH Hors classe – Echelon Exceptionnel

RICHARD Bruno	Médecine palliative
SEGONDY Michel	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière

MCU-PH Hors classe

BADIOU Stéphanie	Biochimie et biologie moléculaire
SEGONDY Michel	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
BOULLE Nathalie	Biologie cellulaire
CACHEUX-RATABOUL Valère	Génétique
CARRIERE Christian	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
CHARACHON Sylvie	Bactériologie-virologie ; hygiène hospitalière
FABBRO-PERAY Pascale	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
GIANSILY-BLAIZOT Muriel	Hématologie, transfusion

MCU-PH de 1^{re} classe

BERTRAND Martin	Anatomie
BOUDOUSQ Vincent	Biophysique et médecine nucléaire
BRET Caroline	Hématologie biologique
BROUILLET Sophie	Biologie et médecine du développement et de la reproduction ; gynécologie médicale
COSSEE Mireille	Génétique Moléculaire
GIRARDET-BESSIS Anne	Biochimie et biologie moléculaire
LAVIGNE Géraldine	Hématologie ; transfusion
LESAGE François-Xavier	Médecine et santé au travail
MARTRILLE Laurent	Médecine légale et droit de la santé
MATHIEU Olivier	Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie
MOUZAT Kévin	Biochimie et biologie moléculaire
PANABIÈRES Catherine	Biologie cellulaire
RAVEL Christophe	Parasitologie et mycologie

SCHUSTER-BECK Iris	Physiologie
STERKERS Yvon	Parasitologie et mycologie
THEVENIN-RENE Céline	Immunologie

MCU-PH de 2^{ème} classe

BERGOUGNOUX Anne	Génétique
CHIRIAC Anca	Immunologie
DE JONG Audrey	Anesthésie-réanimation et médecine péri-opératoire
DU THANH Aurélie	Dermato-vénérologie
FITENI Frédéric	Cancérologie ; radiothérapie
GOUZI Farès	Physiologie
HERRERO Astrid	Chirurgie viscérale et digestive
HUBERLANT Stéphanie	Gynécologie-obstétrique ; gynécologie médicale
KUSTER Nils	Biochimie et biologie moléculaire
MAKINSON Alain	Maladies infectieuses, Maladies tropicales
PANTEL Alix	Bactériologie-virologie, hygiène hospitalière
PERS Yves-Marie	Thérapeutique, addictologie
ROUBILLE Camille	Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; addictologie
SABLEWSKI Vanessa	Anatomie et cytologie pathologiques

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES - Médecine Générale

MCU-MG de 1^{ère} classe

COSTA David

OUDE-ENGBERINK Agnès

MCU-MG de 2^{ème} classe

FOLCO-LOGNOS Béatrice

CARBONNEL François

Maîtres de Conférences associés - Médecine Générale

CAMPAGNAC Jérôme

LOPEZ Antonio

MILLION Elodie

PAVAGEAU Sylvain

REBOUL Marie-Catherine

SERAYET Philippe

Maîtres de Conférences des Universités

Maîtres de Conférences hors classe

BADIA Eric

Sciences biologiques fondamentales et cliniques

CHAZAL Nathalie

Biologie cellulaire

Maîtres de Conférences de classe normale

BECAMEL Carine	Neurosciences
BERNEX Florence	Physiologie
CHAUMONT-DUBEL Séverine	Sciences du médicament et des autres produits de santé
DELABY Constance	Biochimie et biologie moléculaire
GUGLIELMI Laurence	Science biologiques fondamentales et cliniques
HENRY Laurent	Science biologiques fondamentales et cliniques
GERBET Guillaume	Neurosciences
LADRET Véronique	Mathématiques appliquées et applications des mathématiques
LAINÉ Sébastien	Sciences du médicament et autres produits de la santé
LE GALLIC Lionel	Sciences du médicament et autres produits de la santé
LOZZA Catherine	Sciences physico-chimiques et technologies pharmaceutiques
MAIMOUN Laurent	Sciences physico-chimiques et ingénierie appliquée à la santé
MOREAUX Jérôme	Science biologiques, fondamentales et cliniques
MORITZ-GASSER Sylvie	Neurosciences
MOUTOT Gilles	Philosophie
PASSERIEUX Emilie	Physiologie
RAMIREZ Jean-Marie	Histologie
RAYNAUD Fabrice	Sciences du médicament et autres produits de la santé
TAULAN Magali	Biologie cellulaire

Praticiens Hospitaliers Universitaires

BARATEAU Lucie	Physiologie
BASTIDE Sophie	Epidémiologie, économie de la santé et prévention
CAZAUBON Yoann	Pharmacologie fondamentale ; pharmacologie clinique ; addictologie
DAGNEUX Louis	Chirurgie orthopédique et traumatologie
DUFLOS Claire	Bio statistiques, informatique médicale et technologies de la communication
GOULABCHAND Radjiv	Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; addictologie
LATTUCA Benoit	Cardiologie
MARIA Alexandre	Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; addictologie
MIOT Stéphanie	Médecine interne ; gériatrie et biologie du vieillissement ; addictologie
SARRABAY Guillaume	Génétique
SOUICHE François-Régis	Chirurgie viscérale et digestive

Praticiens Hospitaliers chargé d'enseignements

ABOUKRAT Patrick	BLANC Brigitte	COLIN Olivier
AKKARI Mohamed	BLANCHARD Sylvie	CONSEIL Mathieu
ALRIC Jérôme	BLANCHET Catherine	CORBEAU Catherine
AMEDRO Pascal	BLATIERE Véronique	COROIN Flavia-Oana
AMOUROUX Cyril	BOBBIA Xavier	COUDRAY Sarah
ANTOINE Valéry	BOGE Gudrun	CRANSAC Frédéric
ARQUIZAN Caroline	BOURRAIN Jean Luc	CUNTZ Danielle
ATTALIN Vincent	BOUYABRINE Hassan	DARDHALHON Brigitte
AYRIGNAC Xavier	BRINGER-DEUTSCH Sophie	DAVID Aurore
BADR Maliha	BRISOT Dominique	DE LA TRIBONNIERE Xavier
BAIS Céline	BRONER Jonathan	DE BOUTRAY Marie
BARBAR Saber Davide	CADE Stéphane	DEBIEN Blaise
BASSET Didier	CAIMMI Davide Paolo	DELPONT Marion
BATIFOL Dominique	CARR Julie	DENIS Hélène
BATTISTELLA Pascal	CARTIER César	DEVILLE de PERIERE Gilles
BAUCHET Luc	CASPER Thierry	DJANIKIAN Flora
BENEZECH Jean-Pierre	CASSINOTTO Christophe	DONNADIEU-RIGOLE Hélène
BENNYS Karim	CATHALA Philippe	FAIDHERBE Jacques
BERNARD Nathalie	CAZABAN Michel	FATTON Brigitte
BERTCHANSKY Ivan	CHARBIT Jonathan	FAUCHERRE Vincent
BIBOULET Philippe	CHEVALLIER Thierry	FILLERON Anne
BIRON-ANDREANI Christine	CHEVALLIER- MICHAUD Josyane	FITENI Frédéric

FOURNIER Philippe	MARTIN Lucille	RIDOLFO Jérôme
GAILLARD Nicolas	MATTATIA Laurent	RIPART Sylvie
GALMICHE Sophie	MEROUEH Fadi	RONGIERES Michel
GENY Christian	MEYER Pierre	ROULET Agnès
GERONIMI Laetitia	MILESI Christophe	RUBENOVITCH Josh
GINIES Patrick	MOREAU Estelle	SANTONI Fannie
GRECO Frédéric	MOSER Camille	SASSO Milène
GUEDJ Anne Marie	MOUSTY Eve	SCHULDINER Sophie
GUYON Gaël	MOUTERDE Gaël	SEGURET Fabienne
GENRY Vincent	PANSARD Nicole	SENESSE Pierre
JAMMET Patrick	PERNIN Vincent	SKALLI El Medhi
JEDRYKA François	PERRIGAULT Pierre François	SOLA Christelle
JREIGE Riad	PEYRON Pierre-Antoine	SOULLIER Camille
KINNE Mélanie	PICARD Eric	STOEBNER DELBARRE Anne
LABARIAS Coralie	PICOT Marie Christine	TEOT Luc
LACAMBRE Mathieu	PIERONI Laurence	THIRION Marina
LANG Philippe	POQUET Hélène	VACHIERY-LAHAYE Florence
LAZERGES Cyril	PUJOL Sarah-Lise	VERNES Eric
LE GUILLOU Cédric	PUPIER Florence	VINCENT Laure
LEGLISE Marie Suzanne	QUANTIN Xavier	WAGNER Laurent
LOPEZ Régis	RAFFARD Laurence	ZERKOWSKI Laetitia
LUQUINS Amandine	RAPIDO Francesca	
MANZANERA Cyril	RIBRAULT Alice	
MARGUERITTE Emmanuel	RICHAUD-MOREL Brigitte	

Remerciements

À monsieur le Professeur Stephan Matecki,

Merci de me faire l'honneur de présider ce jury. Merci pour votre écoute, vos enseignements et vos conseils lors de mes passages au plateau technique. Merci de la confiance et du temps que vous m'avez accordé.

À monsieur le Docteur Pascal Amedro,

Merci de m'avoir reçu si chaleureusement dès mon arrivée en Cardio-pédiatrie. Merci pour tes nombreux conseils au fil des années, tu as su me guider sur le long chemin qu'est la thèse et la première publication scientifique (promis je fais une formation Word pour le second article). Merci pour ta disponibilité, ton expérience et ton envie de transmettre qui m'auront profondément marqué. Je te souhaite le meilleur pour ta prochaine aventure.

À monsieur le Professeur Jean Luc Pasquie,

Merci d'avoir accepté de juger mon travail. Je mesure la chance d'avoir pu apprendre à vos côtés tout au long de mon internat. Merci pour votre aide lors de la réalisation de ce travail.

À madame le Professeur Sylvie Di Filippo,

Merci d'avoir accepté de juger mon travail et de me permettre de poursuivre mon apprentissage au sein de votre équipe. J'ai hâte de débiter le prochain chapitre de ma vie professionnelle et j'espère être à la hauteur des attentes que vous placerez en moi.

À mes parents, à qui je dois tant. Merci de m’ avoir accompagné depuis ma plus tendre enfance jusqu’à la fin de ces longues études (enfin presque, ce n’est pas encore terminé !). Merci de m’ avoir soutenu dans toutes mes aventures, plus ou moins folles. Je ne pourrai jamais assez vous remercier. **Maman**, merci d’ avoir cru en moi ce jour où je t’ ai avoué vouloir choisir la médecine. Je n’ étais pas le plus brillant ni le plus travailleur mais tu as su trouver les mots justes pour accroître ma motivation et mon envie de réussite. Merci de m’ avoir transmis cette joie de vivre et cette tolérance, si importante à mes yeux. **Papa**, tu es encore aujourd’ hui mon modèle de rigueur et de réussite. Je prends la mesure de tous les sacrifices que tu as dû mener pour nous permettre de réaliser nos études sereinement, Marylou et moi.

À ma sœur Marylou, après nos jeunes années et nos chamailleries derrière nous, tu as su être d’ une bienveillance extrême envers moi. Merci pour ton soutien inconditionnel. Tu resteras à jamais la première Doc de la famille.

À mes grands-parents, vos encouragements m’ ont accompagné tout au long de mes études. Merci de m’ avoir fait comprendre l’ importance de la famille. J’ espère vous avoir rendus fiers comme je suis fier de tout ce que vous avez bâti.

À mes cousins, cousines, merci pour ces fous rires et beaux moments partagés ensemble. **Estelle**, ta gentillesse et ta rigueur de travail sont un exemple pour moi. Tu seras un grand et bon médecin, j’ en suis certain. **Elsa**, bienvenue dans le monde de la petite enfance. Tu sauras transmettre avec brio ta passion à tes futurs élèves. **Maxime et Sylvain**, tant de souvenirs d’ enfance avec vous lors de nos cousinades. Mention spéciale pour la vogue de Chavanay et ses haut-le-cœur.

À Jérémy et Thomas, les frères que je n’ ai jamais eu. Merci pour cette enfance et ces étés passés ensemble entre la piscine et le canapé. J’ ai adoré croiser les araignées dans les champs, arracher des records sur Super Mario et dépouiller Krasmit à Tanaris. J’ en garde quelques belles photos, à ressortir le moment voulu. On n’ oublie pas les classiques ... **** IVALICE.

À mes oncles et tantes, merci pour ces beaux moments passés en famille. Je garde précieusement ces nombreux souvenirs passés avec chacun d'entre vous. Merci de votre bienveillance ainsi que du soutien que vous avez pu m'apporter pour en arriver jusque-là.

À ma belle-famille, merci de votre accueil si chaleureux dès notre première rencontre. Merci pour votre douceur et votre bienveillance. J'ai hâte de voir votre famille s'agrandir très prochainement.

À mon ami d'enfance Thibaut, toi qui m'as appris l'importance de l'amitié. Que ce soit près d'une rivière avec quelques bisons ou dans les pubs de Londres, je garde précieusement tous les moments passés ensemble. Je suis très admiratif de ton parcours personnel et professionnel. Tu es pour moi une source de courage et de persévérance.

À l'ensemble du groupe Champagnards, Gaël pour m'avoir initié à l'air soft et permis de repartir avec un impact sur le front mais un grand sourire. À Nico, Anna, Marion et Flo, quel plaisir de se retrouver tous ensemble pour jouer, tricher, mentir et surtout rire aux éclats. À Lisa, pour ta gentillesse et tes grandes qualités d'artiste, qui m'impressionnent à chaque coup de crayon. À Rémy / Manolo, roi du strike. Ta bonne humeur est contagieuse, tu débordes d'énergie et de talent.

À Antoine et Sébastien, vous avez une place très spéciale dans mon cœur. Merci pour tous ces moments passés ensemble, qui sont d'une rare douceur. Des heures à jouer ou discuter, pieds dans le sable et tête dans les étoiles. Je suis fier de vous considérer comme mes amis.

À mes amis de lycée, Francesca, Chloé, Margaux, Karina, Adeline, Aurore, Marie, Anna, Marie, Thomas, Pierre, Léo et Tristan, merci de votre soutien infaillible, vous avez su me soutenir avant même mon entrée en médecine. Vous avez toutes et tous accompli de belles choses. Merci pour ces souvenirs de jeunesse inoubliables depuis le chalet à Villard jusque dans le jacuzzi de Moirans. J'ai hâte de pouvoir vous retrouver et fêter ensemble dignement nos 10 ans (et plus !) d'amitié.

Aux amis de l'externat, merci pour ces magnifiques années d'études et de rires passés en votre compagnie. À Valentin et Eric, avec qui tout a commencé. Merci de m'avoir poussé dans mes retranchements lors de cette première année universitaire. Je vous dois pour beaucoup ma réussite. À Mathieu, qui s'est révélé être aussi bon urologue que randonneur et skieur hors-piste. Le jazz de garde à 4h du mat' restera une bien belle tradition. À Alix, ou plutôt Mr ADAMTS 13, avec qui j'ai partagé mes premières joies de stage. Tant de souvenirs auprès de nos premiers patients, ouille-ouille-ouille.... À Oriane, merci pour ta douceur et tes précieux conseils tout au long de nos études. J'espère te revoir prochainement sur une péniche ou en service. La prochaine fois que tu comptes monter sur une moto en soirée, appelle moi. À Sabine et Lise, pour votre bonne humeur à toute épreuve, souvent (très) matinale. À Céline, pour ta gentillesse et ta bienveillance. Merci pour tous ces moments fous lors de nos soirées, j'en ris encore. À Maxence, pour cette ascension au sommet de l'Obiou (la glace nous attend toujours là-bas, je prends le pastaga !). À Pauline, pour ces soirées inoubliables passées à danser. À Caro, pour ta joie de vivre et ton talent d'artiste qui n'est plus à prouver. À Mazo et Ben, merci pour ces nombreux DJ sets et fous rires à Electric Lake. Vivement une prochaine araignée ensemble. À Théo, le seul capable de flex au bloc et à la salle. À Lucie, ma première partenaire de casier. Belle aventure qu'est la médecine, je suis heureux d'avoir pu partager ceci avec toi. Ne change rien. À Jessica, merci pour ces centaines de kilomètres parcourus à l'entraînement avec toi ainsi que pour ces moments suspendus lorsque tu te saisis d'un micro.

À Rose, ma tendre co-résidente avec qui ces quelques mois de préparations aux ECN ont été si doux. À Claire, Aude et Geoffrey, merci pour nos soirées sur la plage et ces rando en votre compagnie. Un peu de fraîcheur des Alpes au milieu de l'été montpelliérain.

À la Team Mont Fuji, Fanny-San tout d'abord pour ta bienveillance et ta gentillesse pendant ces longues années d'études. Merci de m'avoir proposé ce merveilleux voyage qui a changé mon regard sur le monde. Baptiste-San, merci pour ces moments de découverte perdus dans le temps en plein Japon. Quel plaisir de faire un karaoké, gravir une montagne ou simplement se perdre en vélo au milieu de la petite Bretagne. Xie Xie. Marie-San, ton rire et ton enthousiasme resteront des souvenirs forts de cet été. Merci d'avoir capturé de si beaux moments, je m'y replonge régulièrement. Tous les jours un nouveau sommet !!

À mes co-internes, quelle aventure depuis notre premier jour... À Cécile, merci d'avoir été mon soutien à BronchioLand. Toujours partante pour nager ou boire un verre, tu resteras le symbole de ce semestre. À Laura, merci pour ta patience et tes conseils. Tu as su me faire progresser depuis mes premiers pas avec une sonde d'écho. À Damien, pour ta polyvalence et ta bonne humeur. À Essia et Juliette, mes collègues de galère nîmoise, je ne pouvais rêver mieux pour un premier pas en néo-nat. À Diane et Lison, les siamoises du CHU. Merci d'avoir été celles sur qui je pouvais compter pendant cet été de folie. À Margot, l'interne avec l'immunité la plus défaillante. Tu as su parfaitement mener le bateau, parfois dans des conditions difficiles. Merci pour ces beaux moments passés ensemble. À Caroline Beauf, merci pour ta patience, tes conseils et ton humour subtil mais ravageur. À Chloé et Hamdan, mes acolytes d'écho, merci de l'accueil que vous m'avez réservé. À tous mes co-internes des urg ped, gardez cette bonne humeur qui vous va si bien.

À **mes anciens coloc**, Noé et Vincenzo, je vous souhaite le meilleur pour vos futurs projets. Merci pour ces quelques mois de vie commune qui se sont transformés en une belle amitié.

À **mes maîtres**, merci pour tout votre enseignement et votre patience... À Pascal, Sophie, Oscar, Arthur, Marie, Grégoire, Rémi, Johan, Marika, Guiomaaaaaaard et Riyadh qui m'ont tant appris. Merci pour votre implication dans ma formation, que ce soit au lit des patients ou avec une sonde d'écho dans la main. Un grand merci à Anne pour ces moments de franche rigolade au labo ! Merci également à Hamouda pour ton aide inestimable. Un grand merci à Johanna pour votre relecture anglo-saxonne. Merci de la confiance que vous m'avez tous et toutes accordés d'emblée, et que vous me renouvez à présent. Je ferai de mon mieux pour m'en montrer digne.

À l'ensemble des Pédiatres de Perpignan, ainsi que toutes les équipes paramédicales. Merci pour votre accueil et votre patience avec un jeune interne comme moi. Vous m'avez appris les bases d'un métier que je continue d'aimer chaque jour.

À Sabine, Florence, Odile, Julien, Christophe, Gilles, Maliha, Vincent, Maud, Béné, Helena, Penelope, Steph ainsi qu'à toute l'équipe de Néonatal de Montpellier et Nîmes. Merci de m'avoir fait découvrir le monde de la prématurité et de la réanimation pédiatrique. Vous m'avez appris la rigueur nécessaire à tout bon médecin. Votre passion et votre dévouement sont un exemple.

À toute l'équipe de cardiologie du labo d'écho, un grand merci pour votre accueil et votre enseignement. À Audrey, Sylvain, Laura, Romu, Valentin, Anne-So, Caroline, Christophe et Fabien, pas évident d'intégrer un pédiatre dans l'équipe, mais vous avez réussi, merci.

Aux nombreux et nombreuses urgentistes de Montpellier, merci de votre confiance et de votre travail acharné lors de cet hiver et début de pandémie. À toutes les infirmières et puéricultrices avec qui j'ai eu le plaisir de travailler, vous représentez le cœur de l'hôpital. Merci pour toutes ces années passées ensemble, accompagnées de rires, sueurs et larmes.

À Laurent Selek, merci pour ta bienveillance et de ta générosité lors de nos rencontres. Tu m'as montré un savoir-faire exceptionnel avec les plus jeunes et ainsi donné envie de devenir pédiatre. Je regrette de ne pas pouvoir te raconter ceci de vive voix. Merci pour tout.

À Mathieu, merci de m'avoir fait comprendre que la vie est un cadeau. J'ai très souvent pensé à toi dans les moments les plus difficiles. Ton courage et ta gentillesse m'ont profondément marqué. Je me bats aujourd'hui pour poursuivre tous tes efforts.

Enfin, merci à celle qui m'accompagne depuis le début de cette aventure. Ce qui sonnait déjà comme une évidence il y a quelques années s'est encore renforcé depuis. Merci pour ton immense travail de relecture et tes encouragements. Tu as été ma plus fidèle alliée alors que des centaines de kilomètres nous ont souvent séparés. J'ai hâte de profiter du petit nid que nous sommes en train de préparer. Merci pour ces petites attentions, moments complices et pour ce sourire qui me fait toujours autant chavirer. Merci de me pousser à voyager et découvrir de nouveaux horizons avec toi. Il nous reste de nombreuses destinations et moments à partager. Chaque nouvelle journée auprès de toi est une aventure. J'espère en découvrir encore davantage.

Table des matières

Préambule	29
Article: page de titre	32
Abstract	33
Background	35
Methods	36
Study design and population	36
Physical activity outcomes	37
Table 1. Physical activity interview guide	38
Aerobic fitness outcomes	39
Clinical outcomes	39
Quantitative and qualitative data analyses	40
Statistical analyses.....	41
Results	41
Patients' characteristics	41
Table 2. Population characteristics.....	42
Quantitative data on physical activity	42
Table 3. Physical activity and aerobic fitness	43
Table 4. Physical activity characteristics.....	45
Qualitative data on physical activity	45
Table 5. Patients' detailed physical activities.....	47
Discussion	48
Study limitations	50
Conclusions	51
Commentaires et perspectives	52
Genèse du projet et choix de la population étudiée	52
Formation en recherche clinique	53
Impact de la crise sanitaire sur le déroulement de l'étude.....	53
Déroulement des entretiens	53
Analyse des résultats quantitatifs et qualitatifs	54
Perspectives.....	56
Figure 1. Axe de recherche activité physique et cardiopathie d'origine génétique chez l'enfant	56
Références	57
Annexe 1. Soumission de l'article	64
Annexe 2. Accord du comité local d'éthique en recherche	65
Annexe 3. Enregistrement sur registre international de recherche clinique	66
Serment d'Hippocrate	67

Physical activity and aerobic fitness in children with inherited cardiac diseases

Activité physique chez l'enfant atteint de maladie cardiaque héréditaire

Ce manuscrit est présenté sous forme d'article scientifique, soumis le 4 mars 2021 pour publication auprès de la revue *Archives of Cardiovascular Diseases* ([Annexe 1](#)). Ce travail est issu d'une étude clinique approuvée par un comité d'éthique ([Annexe 2](#)) et enregistrée sur un registre international de recherche clinique ([Annexe 3](#)).

Le manuscrit en Anglais sera précédé d'un texte introductif puis suivi d'un commentaire, rédigés tous deux en Français.

Préambule

L'activité physique est connue depuis de longues années pour ses bienfaits sur la santé physique et psychique [1,2]. Selon les recommandations de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS), les enfants de 5 à 17 ans devraient pratiquer une activité physique modérée à intense pendant au moins 60 minutes par jour [3]. De plus, l'activité physique répétée et l'exercice contribuent à prévenir l'obésité, de plus en plus prépondérante de nos jours, y compris chez l'enfant et l'adolescent [4]. La sédentarité et ses conséquences dans la population pédiatrique constituent un problème de santé publique majeur, en particulier chez les enfants souffrant de maladies cardiaques préexistantes [5–7].

Les maladies cardiaques congénitales sont traditionnellement divisées en trois groupes : les cardiopathies congénitales (pour les anomalies cardiaques structurelles), les arythmies cardiaques héréditaires et les cardiomyopathies d'origine génétique. Dans le cas des cardiopathies congénitales, l'apparition précoce de déconditionnement physique pendant l'enfance a déjà été rapportée [8], y compris après réparation chirurgicale et ce malgré l'absence

de restrictions sportives [9]. Des barrières sociales et parentales relatives à l'activité physique chez les jeunes atteints de cardiopathies congénitales ont été observées [10,11], entraînant une diminution rapide de la capacité aérobie et une baisse de la qualité de vie liée à la santé [12,13]. Par conséquent, la plupart des enfants atteints de cardiopathies congénitales sont actuellement encouragés à suivre les directives de l'OMS concernant l'activité physique, ou dans les cas les plus graves, à suivre des programmes de réhabilitation cardiaque à l'effort [14].

Peu de données sont disponibles concernant l'activité physique chez les enfants atteints d'arythmie cardiaque héréditaire ou de cardiopathie d'origine génétique. De plus, le risque de mort subite à l'effort dans ces deux groupes rend souvent difficile l'équilibre entre le principe de précaution et la promotion de l'activité physique [15–19]. Ceux-ci ont donc été, pendant longtemps, exclus de toute pratique sportive une fois le diagnostic établi, engendrant inévitablement un impact physique, psychique et émotionnel.

Néanmoins, les recommandations concernant la pratique d'activité physique chez les enfants atteints d'arythmies cardiaques héréditaires et de cardiomyopathies d'origine génétique ont évoluées lors des 20 dernières années, jusqu'à devenir progressivement moins restrictives au fil du temps [20–27]. En 2020, les dernières recommandations de la Société Européenne de Cardiologie (ESC) concernant la pratique du sport chez les patients ayant une maladie cardiovasculaire ont mis en avant le concept de prise de décision partagée entre les patients, la famille et le praticien dans la promotion de l'activité physique [28]. Toutefois, ces recommandations sont principalement destinées aux patients adultes et leurs applications à la population pédiatrique n'ont pas encore été évaluées. En outre, peu de données sont actuellement disponibles sur l'activité physique réelle des enfants atteints d'arythmie cardiaque héréditaire ou de cardiomyopathie d'origine génétique, tant en termes d'intensité que d'aptitude physique aérobie.

L'objectif principal de cette étude était d'évaluer le niveau d'adéquation aux recommandations ESC 2020 concernant la pratique sportive chez les enfants atteints de cardiomyopathie d'origine génétique ou d'arythmie cardiaque héréditaire. Nous avons également cherché à évaluer, chez ces enfants, leur aptitude physique aérobie, ainsi que l'impact comportemental de la cardiopathie sur leur activité physique.

Article: page de titre

Physical activity and aerobic fitness in children with inherited cardiac diseases

Activité physique chez l'enfant atteint de maladie cardiaque héréditaire

Aymeric Boisson^a; Gregoire De La Villeon, MD^{a,b}; Helena Huguet^c; Hamouda Abassi, PhD^{a,c}; Marie Vincenti, MD^{a,c}; Jean-Luc Pasquie, MD, PhD^{a,c}; Kathleen Lavastre, MSc^a; Stephan Matecki, MD, PhD^{c,d}; Sophie Guillaumont, MD^{a,b}; Anne Requirand, MSc^a; Johanna Calderon, PhD^{a,c}; Pascal Amedro, MD, PhD^{a,c}

^aPaediatric and Congenital Cardiology Department, M3C Regional Reference Centre, University Hospital, 34295, Montpellier, France

^bPaediatric Cardiology and Rehabilitation Unit, St-Pierre Institute, 34250, Palavas-Les-Flots, France

^cPhyMedExp, CNRS, INSERM, University of Montpellier, 34295, Montpellier, France

^dDepartment of Physiology, University Hospital, Montpellier, France

^eClinical Research and Epidemiology Unit, CHU Montpellier, University of Montpellier, Montpellier, France

Corresponding author

Dr. Pascal AMEDRO: Paediatric and Congenital Cardiology Department, Arnaud De Villeneuve University Hospital, 371 Avenue du Doyen Giraud; 34295 Montpellier, France; Email: p-amedro@chu-montpellier.fr; Tel +33 4 67 33 66 32; Fax +33 4 37 33 21 29

Word count: 3477

Abstract

Background: Because of sports and exercise restrictions, children with inherited cardiac disease are at risk of physical deconditioning. Guidelines on sports participation in cardiovascular disease have been less restrictive over time, but their real-life application and behavioural impact have been scarcely evaluated in children.

Aims: To evaluate the adherence to the 2020 European Society of Cardiology (ESC) guidelines on sports and exercise in children with inherited cardiac arrhythmia and inherited cardiomyopathy. We also sought to evaluate the aerobic fitness and the behavioural impact of inherited cardiac diseases on physical activity in children.

Methods: Children aged 6-18 with inherited cardiomyopathy or inherited cardiac arrhythmia were eligible for this prospective cross-sectional study. Clinical, demographic and qualitative data were analysed.

Results: A total of 32 children were included in the study (mean age 12.7 ± 3.5 years old). Most children (81.3%) complied with the 2020 ESC guidelines. They were physically active and had a good overall aerobic fitness with a mean peak VO_2 value of 36.5 ± 8.0 mL/kg/min ($84.0 \pm 17.2\%$). Due to personal or parental behaviours, some children at risk of sudden cardiac death did not comply with the upper limit of physical activity intensity, while others with low risk did not comply with the lower limit.

Conclusion: Most children with inherited cardiac arrhythmia and inherited cardiomyopathy complied with current 2020 ESC guidelines on sports cardiology and exercise in cardiovascular disease. Holistic education and rehabilitation programs dedicated to children with inherited cardiac disorders and their family may be needed to obtain complete compliance.

ClinicalTrials.gov: registration number NCT04650009.

Keywords

Physical activity; inherited cardiac arrhythmia; inherited cardiomyopathy; paediatrics; guidelines; aerobic fitness.

List of abbreviations

WHO: World Health Organization

CHD: Congenital heart disease

ESC: European society of cardiology

CPET: Cardio-pulmonary exercise test

VAT: Ventilator anaerobic threshold

OUES: Oxygen uptake efficiency slope

HR: Heart rate

RER: Respiratory exchange ratio

NYHA: New York Heart Association

Background

Physical activity is known for its important benefits in terms of physical and mental health [1,2]. Based on the World Health Organization (WHO) guidelines, children and youth aged 5-17 should cumulate at least 60 minutes of daily moderate to vigorous physical activity [3]. Indeed, repeated physical activity and exercise contribute to prevent obesity, which prevalence has dramatically increased in youth [4]. Sedentary lifestyle and its consequences in the paediatric population currently stand as a major public health issue, especially in children with pre-existing cardiac conditions [5–7].

Traditionally, congenital cardiac disorders are divided into 3 groups: congenital heart disease (CHD) for structural cardiac anomalies, inherited cardiac arrhythmias and inherited cardiomyopathies. In the CHD population, early onset of physical deconditioning during childhood has previously been reported [8], even after successful cardiac surgical repair and despite the absence of any sports restriction [9]. Parental and social barriers to physical activity for youth with CHD have been observed [10,11], resulting in a rapid aerobic fitness decrease and a lower health-related quality of life [12,13]. Therefore, currently most children with CHD are encourage to follow the WHO guidelines on physical activity, or for severe conditions, to undergo cardiac rehabilitation programs [14].

Data on physical activity have been scarcely reported in children with inherited cardiac arrhythmia and inherited cardiomyopathy. Moreover, the risk of sudden cardiac death during exercise in those two specific groups makes the balance between precautionary approach and promotion of physical activity often difficult [15–19]. Nevertheless, the guidelines on sports participation in inherited cardiac arrhythmia or inherited cardiomyopathy have been progressively less restrictive over time [20–27]. In 2020, guidelines on sports participation and exercise in patients with cardiovascular disease, from the European Society of Cardiology (ESC), have supported the concept of shared decision making between patients, families and physicians in the promotion of physical activity in patients with inherited cardiac disorders [28].

However, these guidelines are mostly dedicated to adult patients and their application to the paediatric population has never been evaluated. Importantly, few data are currently available on the actual physical activity in children with inherited cardiac arrhythmia or inherited cardiomyopathy, both in terms of intensity capacity and aerobic fitness.

The primary aim of this study was to assess the level of adherence to the 2020 ESC guidelines on sports participation and exercise in children with inherited cardiomyopathy or inherited cardiac arrhythmia. We also sought to evaluate their aerobic fitness and the behavioural impact of the disease on physical activity in daily life.

Methods

Study design and population

This prospective observational cross-sectional study was carried out from May 2020 to December 2020 in two paediatric cardiology tertiary care hospitals, labelled as rare cardiac disease expert centres by national health authorities (www.filiere-cardiogen.fr): the Paediatric and Congenital Cardiology Department of Montpellier University Hospital and the Paediatric Cardiology and Rehabilitation Unit of St-Pierre Institute in Palavas-Les-Flots, France. Patients were consecutively screened during their annual follow-up. Children aged from 6 to 18 years old with inherited cardiomyopathy (e.g. hypertrophic cardiomyopathy, dilated cardiomyopathy, or arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy) or inherited cardiac arrhythmia (e.g. long QT syndrome, Brugada syndrome or catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia) were eligible to participate in the study. Children with severe neurocognitive or physical impairments, who could not participate in the interview and/or undergo the exercise test, were not included in the study.

The study complies with the declaration of Helsinki. Ethical approval was granted from Montpellier ethics committee (IRB-MPT_2020_03_202000385) before any data were collected. The study was registered on ClinicalTrials.gov (number NCT04650009). Informed consent was required from all parents or legal guardians, as well as children's assent.

Physical activity outcomes

Patients' exercise intensity level were categorised as low, medium or high, upon the 2020 ESC guidelines on sports participation and exercise in patients with cardiovascular disease [28]. Children who practiced less than 60 minutes per day of a moderate to intense physical activity were considered to have a sedentary lifestyle, as defined by the WHO guidelines [3]. The physical activity profile of each patient was assessed using the physical activity self-questionnaire from Ricci & Gagnon and categorised as inactive, active or very active [29]. This questionnaire has three summary scores: sedentary behaviour (1 item), recreational physical activities (4 items) and daily physical activities (4 items). Each item uses a 5-point scale from 1 to 5. Higher score indicates a very active profile.

All interviewed children completed the questionnaires under the supervision of a paediatric cardiology research fellow (AB). The interview of the child and at least one of his/her parents or legal guardians lasted approximately 30 minutes and was conducted in a quiet room, immediately after the paediatric cardiology annual consultation. If needed, the interview could also be conducted by videoconference. The clinical research team drafted a semi-structured interview guide with open-ended and closed-ended questions on physical activity ([Table 1](#)). The qualitative part of the interview focused on children's experiences, motivations and feelings regarding physical activity in the context of their cardiac condition. Once the child had answered the questionnaire, parents were asked to answer the same questions.

Table 1. Physical activity interview guide

Do you practice any sports, exercise or physical activity? If yes, name them.

Do you practice competitive sports? *

Do you know if exercise limitations exist in your cardiac condition? *

How did you react when you discovered that you were limited in your physical activity?

Have you ever been in a situation where you would have liked to participate in a physical activity but could not due to your cardiac condition? *

What did you feel in that moment?

Do you have extra-curricular activities apart from physical activities?

If yes, describe your feeling and emotions regarding these activities

Do you have any medical sports certificate? Describe it if possible.

Who gave you this medical sports certificate?

Do you have any current treatment for your cardiac condition?

What impact does your heart condition have on your physical activity?

Have you ever received advices or guidelines regarding therapeutic education during a consultation? (*Drugs and medications to avoid, warm-up before physical activity, life hygiene*)

Would you be interested by a dedicated consultation on this subject?

Have you ever experienced any cardiac symptoms related to your cardiac condition? *

If yes, what did you felt at that moment?

Can you describe your feelings and emotion related to physical activity?

Legend: * closed-ended questions

Aerobic fitness outcomes

To assess aerobic fitness, children underwent a cardio-pulmonary exercise test (CPET), using the same methodology as in our previous paediatric CPET studies [8,30,31]. The following variables were measured: maximum oxygen uptake (VO_2 max); ventilator anaerobic threshold (VAT); ventilatory efficiency (VE/VCO_2 slope), oxygen uptake efficiency slope (OUES), maximum load, peak heart rate (HR) and peak respiratory exchange ratio (RER). Peak VO_2 , VAT and peak HR were normalized in percentage of predicted peak using normal values from Wasserman and Cooper [2,32,33]. The two investigating centres used the same CPET cycle ergometer protocol, in order to obtain a homogeneous incremental overall duration between 8 to 12 minutes: a 1-minute rest; a 3-minute warm-up (10 to 20 watts) in increments of 10, 15, or 20 watts each minute depending on the patient; a pedalling rate of 60 to 80 revolutions per minute; a 3-minute active recovery (20 watts); and a 2-minute rest. The CPET were considered as maximal when at least 3 of the following criteria were reached: respiratory exchange ratio ($\text{RER}=\text{VCO}_2/\text{VO}_2$) ≥ 1 , maximum heart rate $>85\%$ of maximal age-predicted heart rate, limit of the patient's tolerance despite verbal encouragement, plateau of VO_2 (VO_2 max) despite the increasing exercise intensity, and patient's inability to provide a minimum pedalling frequency of 60 per minute despite verbal encouragement. If the VO_2 max did not reach criteria for maximal effort, the peak VO_2 was informed, as in any paediatrics study [34,35].

Clinical outcomes

The following clinical data were collected: demographic data (age, gender, time since diagnosis), anthropometric data, clinical cardiac diagnosis, age at diagnosis, time since diagnosis, circumstance of diagnosis, current treatment, presence of a cardiovascular event in the last 24 months, functional status (NYHA classification), left ventricular ejection fraction, presence and type of genetic mutation as reported in medical records.

Quantitative and qualitative data analyses

Based on the data from interview, patients were classified into 2 groups, upon the level of adherence to the 2020 ESC guidelines on sports participation and exercise in patients with cardiovascular disease [28]: full adherence (e.g. strict compliance with the recommendations) and no adherence (e.g. practice of a non-recommended physical activity, in terms of type and/or intensity of exercise). Children from the “full-adherence” group were divided into three sub-groups according to their level of maximum intensity exercise practice: (1) “*maximum permitted level*” group, whenever the child would practice exercise at the maximum intensity level authorised by the guidelines; (2) “*lower level than permitted*” group, whenever the patient would practice exercise one intensity level down compared to the maximum intensity level authorised; (3) and “*much lower level than permitted*” group, whenever the patient would practice exercise more than one intensity level down compared to the maximum intensity level authorised. In order to provide a double independent assessment, a blinded classification of patients in groups and sub-groups was carried out by a senior sports cardiologist, who did not participate in the interview (GDLV).

Emotions and discourse of children and their parents were classified after the interview into three groups: positive (including joy, well-being, optimism and resilience); neutral (if participants expressed neutral discourse) and negative (including fear, sadness, frustration, disappointment and anger). Field notes were made during the interview. The examiner’s notes and transcribed information were included for analysis. All data were anonymised by the principal investigator. Data were processed according to the thematic analysis method [36] and collected in Excel sheets.

Statistical analyses

The study population was described with means and standard deviations (SD) for quantitative variables and with frequencies for qualitative variables. The continuous variables distributions were tested using the Shapiro-Wilk test. Quantitative variables were compared using the Student's t-test when the distribution was Gaussian and with the Mann-Whitney test, otherwise. For qualitative variables, groups were compared using the X^2 test or Fisher's exact test. For comparisons according to intensity adherence to ESC guidelines, Holm's correction was applied for pairwise comparisons. The statistical significance was set at 0.05 and analyses were performed using Statistical Analysis Systems Enterprise Guide version 4.3 (SAS Institute, Cary, NC, USA).

Results

Patients' characteristics

During the study period, 33 consecutive eligible patients were asked to participate after their regular consultation. After parents or legal guardians consent, a total of 32 children were included in the study (mean age 12.7 ± 3.5 years old; 65.6 % male patients). Inclusions were evenly distributed between the two centres. Long QT syndrome represented the predominant cardiac disorder (N=15). The vast majority of the population was treated with beta-blockers (N=29) whereas few had an implantable cardioverter defibrillator (N=3). Regarding the circumstances of diagnostic, distribution was equitable between those diagnosed through familial genetic screening and those diagnosed after presenting cardiac symptoms related to their disease. Fortuitous diagnosis was exceptional. Few cardiac events during exercise (N=3) were reported (e.g. non-severe moderate chest pain), and no sudden cardiac death or cardiac arrhythmia occurred in the last 24 months. No patients presented with heart failure symptoms at enrolment. Detailed population characteristics are presented in [Table 2](#).

Table 2. Population characteristics

Variable		N (%)
Inherited cardiac disease	Long QT syndrome	18 (56.3)
	Brugada syndrome	1 (3.1)
	ARVC	2 (6.2)
	Hypertrophic cardiomyopathy	6 (18.8)
	Dilated cardiomyopathy	2 (6.2)
	CPVT	3 (9.4)
Gender	Male	21 (65.6)
	Female	11 (34.4)
Age (years)		12.7 ± 3.5
Age at diagnosis (years)		6.6 ± 5.2
Body mass index		19.2 ± 3.9
Left ventricular ejection fraction (%)		67.3 ± 6.6
Cardiovascular event in the last 24 months*		3 (9.4)
Identification of a genetic mutation		29 (90.6)
Current treatment	Beta-blockers	29 (90.6)
	Implantable cardioverter defibrillator	3 (9.4)
Circumstance of diagnosis	Familial genetic screening	17 (53.1)
	Symptoms	14 (43.8)
	Fortuitous diagnostic	1 (3.1)
Sedentary lifestyle		7 (21.9)

Legend: ARVC, arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy; CPVT, catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia; SD, standard variation. Values are mean ± SD or N (%). *Cardiac arrhythmias, cardiac syncope, sudden cardiac arrest, chest pain at exertion.

Quantitative data on physical activity

Most children with inherited cardiac arrhythmia or inherited cardiomyopathy enrolled in the study (N=26, 81.3%) complied with the current 2020 ESC guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease. From the physical activity self-questionnaire, all these patients presented an active profile, with a mean score of 24.8 ± 5.3 . In addition, in terms

of amount of time being physically active, most enrolled children (78.1%) complied with the WHO guidelines and were not considered to have a sedentary life style. Children who complied with the WHO guidelines had a significantly higher score on the physical activity self-questionnaire than sedentary children (26.2 ± 4.6 vs. 19.7 ± 4.8 , $P < 0.01$, respectively) (Table 3).

Table 3. Physical activity and aerobic fitness

Variable	Total (N=32)	2020 ESC guidelines			WHO guidelines		
		Adherence (N=26)	No adherence (N=6)	p-value	Adherence (N=25)	No adherence (N=7)	p-value
Physical activity level	24.8 ± 5.3	24.9 ± 5.4	24.5 ± 5.8	0.88	26.2 ± 4.6	19.7 ± 4.8	< 0.01
Peak VO ₂ (ml/kg/min)	36.5 ± 8.0	36.2 ± 7.1	38.0 ± 13.2	0.69	36.3 ± 8.5	37.5 ± 5.9	0.79
% predicted peak VO ₂	84.0 ± 17.2	84.1 ± 15.4	83.3 ± 28.3	0.93	84.3 ± 18.1	82.0 ± 14.1	0.81
VAT (ml/kg/min)	26.3 ± 6.8	26.5 ± 6.3	25.5 ± 10.2	0.80	26.1 ± 6.8	27.8 ± 7.7	0.66
% predicted VAT	60.6 ± 13.4	61.1 ± 12.2	57.5 ± 20.8	0.63	60.4 ± 12.8	61.5 ± 18.6	0.88
VE/VCO ₂ slope	30.8 ± 5.9	30.1 ± 5.8	35.3 ± 6.1	0.16	30.9 ± 6.2	30.3 ± 5.0	0.86
OUES	1427 ± 853	1415 ± 796	1549 ± 1766	0.84	1398 ± 844	1605 ± 1079	0.71
OUES/kg	32.8 ± 15.8	32.2 ± 14.7	38.3 ± 31.8	0.62	34.0 ± 16.4	25.5 ± 10.6	0.4
Peak RER	1.14 ± 0.10	1.14 ± 0.10	1.11 ± 0.08	0.56	1.14 ± 0.09	1.16 ± 0.15	0.43
Peak HR (beats per minute)	147.8 ± 28.0	152.9 ± 24.0	125.6 ± 36.4	0.03	148.2 ± 28.2	146.0 ± 30.5	0.88
% predicted HR	71.2 ± 13.3	73.5 ± 11.6	61.2 ± 16.9	0.03	71.4 ± 13.1	70.4 ± 15.6	0.85
Maximum load (Watts)	118.9 ± 57.7	119.6 ± 56.5	116.0 ± 69.7	0.85	112.5 ± 54.1	147.0 ± 70.9	0.16

Legend: peak VO₂, maximum oxygen uptake; VAT, ventilatory anaerobic threshold; VE/VCO₂ slope, ventilatory efficiency; OUES, oxygen uptake efficiency slope; RER, respiratory exchange ratio; HR, hear rate; maximum load; ESC, European society of cardiology; WHO, World Health Organization; SD, standard variation. Values are mean \pm SD. Significant p-values are marked in bold.

In comparison with children complying with the 2020 ESC guidelines, children who did not follow them (N=6, mainly composed of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia and arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy), showed a significantly lower maximum heart rate (125.6 ± 36.4 vs. 152.9 ± 24.0 , $P=0.03$, respectively) and percent-predicted heart rate (61.2 ± 16.9 vs. 73.5 ± 11.6 , $P=0.03$, respectively) during exercise test. No other significant differences were observed between these two groups.

From the CPET results, the aerobic fitness in children with inherited cardiomyopathy or inherited cardiac arrhythmia was overall good, with a mean peak VO_2 value of 36.5 ± 8.0 mL/kg/min (84.0 ± 17.2 percent-predicted peak VO_2), and no evidence of physical deconditioning in the ventilatory variables ([Table 3](#)).

Among patients who followed the 2020 ESC guidelines (N=26), 15 children practiced exercise at the maximum intensity level authorised, 7 children practiced exercise at a lower level than authorised, and 4 children practiced exercise at a much lower level than authorised. A total of 11 children (34.4%) complied with the 2020 ESC guidelines but could perform physical activity at a higher intensity level. The 3 sub-groups of actual over authorised exercise levels were significantly different in terms of scores from the physical activity self-questionnaire ([Table 4](#)).

Table 4. Physical activity characteristics

Adherence to 2020 ESC guidelines				
	Intensity at the maximum permitted level (N=15)	Intensity at a lower level than permitted (N=7)	Intensity at a much lower level than permitted (N=4)	p-value
Physical activity level	27.3 ± 4.5	23.7 ± 3.5	17.8 ± 4.3	< 0.01
Peak VO ₂ (ml/kg/min)	35.7 ± 4.5	40.0 ± 8.4	31.8 ± 9.9	0.20
% predicted peak VO ₂	83.0 ± 12.8	93.3 ± 16.3	73.3 ± 16.2	0.12
VAT (ml/kg/min)	25.8 ± 4.3	29.8 ± 7.3	23.3 ± 8.8	0.25
% predicted VAT	60.5 ± 11.4	66.7 ± 8.2	54.8 ± 17.9	0.32
VE/VCO ₂ slope	30.9 ± 6.2	29.3 ± 7.1	29.0 ± 2.3	0.93
OUES	1493 ± 737	1466 ± 793	1156 ± 1104	0.67
OUES/kg	34.9 ± 13.4	36.8 ± 16.5	19.9 ± 11.5	0.17
Peak RER	1.15 ± 0.08	1.14 ± 0.15	1.14 ± 0.10	0.99
Peak HR (beats per minute)	147.2 ± 24.2	165.3 ± 21.3	151.3 ± 26.3	0.33
% predicted HR	70.8 ± 11.3	79.2 ± 10.6	73.0 ± 14.0	0.37
Maximum load (Watts)	111.7 ± 48.9	119.2 ± 54.8	143.8 ± 86.7	0.83

Legend: peak VO₂, maximum oxygen uptake; VAT, ventilatory anaerobic threshold; VE/VCO₂ slope, ventilatory efficiency; OUES, oxygen uptake efficiency slope; RER, respiratory exchange ratio; HR, hear rate; ESC, European society of cardiology; SD, standard variation. Values are mean ± SD. Significant p-values are marked in bold.

Qualitative data on physical activity

Detailed patients' physical activities are presented in [Table 5](#). Half of the interviewed children (N=16) expressed positive emotions regarding physical activity in their daily life. For them, exercise was perceived as a source of pleasure and a factor of good global health, despite their

heart disease. They insisted on the social aspect of physical activity, as it allowed them to interact with peers during activities, even if they reported having to adapt the intensity of exercise (*"I can still play football with my friends, as a goalkeeper for example"*). Resilience skills were frequently observed when analysing the discourse of those children (*"it was difficult at first, but now that I understand why it's important, it does not bother me anymore"*). One third of the interviewed children practiced non-exercise related activities, such as music lessons or circus leisure. They all expressed strong positive feelings about those activities, and placed them at the same level as exercise and sports in terms of source of well-being, especially for children with strict sports restrictions (*"music is all my life now, I like it even more than sports"*).

Negative emotions were reported by 34% of children. They were mainly frustrated by limitations in terms of intensity of exercise, especially for those who did not respect the ESC guidelines on sports cardiology and exercise in cardiovascular disease (*"I can't exercise as much as I want to, I feel very limited"*). However, the feeling of fear related to physical activity in the context of their cardiac condition was never reported by any of the interviewed children (*"I'm not afraid of practicing sports"*).

When considering parents reports, more than half of them (59%) reported negative emotions regarding physical activity in the context of their child's cardiac condition. Fear was the predominant emotion reported by parents (*"I'm always in fear that something may happen when I'm not there"*). They mainly expressed the need to supervise their child when practicing a physical activity, by fear of a sudden cardiac death or any other serious clinical event. Most of them reported having set physical activity limits for their child, even if the guidelines and their physician were not as restrictive (*"with such limitation, I feel safer"*). Only 25% of the interviewed parents reported positive emotions regarding their child's physical activity. According to them, controlled and supervised physical activity was still perceived as something beneficial for their children. Few children and parents (N=5) expressed neutral emotions in

reporting little to no impact in their daily life (“*exercise and sports are not important to me, I am happy without it*”).

Table 5. Patients’ detailed physical activities

	Skill	Power	Mixed	Endurance
Low intensity	Golf (N=1)	Shot putting*	Soccer* (N=10)	Jogging
	Table tennis (N=2)	Discus*	Basketball* (N=3)	Long distance walking
	Shooting	Alpine skiing* (N=1)	Handball* (N=5)	Swimming* (N=7) Cycling* (N=10)
Medium intensity	Sailing	Short distance running (N=3)	Volleyball (N=1)	Speed walking
	Yachting	Shot putting	Tennis (double)	Mid/long distance running
	Equestrian (N=1)	Discus		Gymnastics (N=2)
		Alpine skiing	Judo/karate (N=2)	
High intensity		Weight lifting (N=2)	Ice-hockey	Cycling (road)
		Wrestling	Hockey	Mid/long distance swimming
		Boxing (N=3)	Climbing (N=1)	Long distance skating
			Rugby (N=2)	Pentathlon
			Fencing	Athletics (N=1)
			Tennis (single) (N=1)	Rowing
			Waterpolo	Canoeing
			Soccer (competitive) (N=1)	X-country skiing
			Basketball (competitive)	Biathlon
			Handball (competitive)	Triathlon

Legend: *recreational activity with adapted intensity. N indicates the physical activity for the patients enrolled in the study. Multiples choices per patient are possible.

A small number of patients (N=5) and parents (N=1) were not aware of exercise and sports restriction with regards to their child's cardiac disease, even if all of them respected "by chance" the 2020 ESC guidelines.

Most families had received medical advices related to contraindicated drugs and medications or life hygiene. Half of the patients and families expressed their wish to receive a structured patient therapeutic education dedicated to those topics.

Discussion

This study reported, for the first time, the actual degree of implementation of the recent 2020 ESC guidelines on sports cardiology and exercise in a population of children with cardiovascular diseases. We found that a large majority of children with inherited cardiac arrhythmia or inherited cardiomyopathy complied with the 2020 ESC guidelines and that only a minority had a sedentary life style. Furthermore, no serious cardiac events occurred in the last 24 months among enrolled children, which is coherent with recent studies suggesting that exercise-related events are rare in appropriately managed children with long QT syndrome and hypertrophic cardiomyopathy [37,38]. As this study was carried out concomitantly with the 2020 ESC guidelines publication, we may hypothesize that paediatric cardiologists had previously anticipated the recommendations by promoting physical activity at a safe level, in children with cardiac conditions. Despite the absence of specific paediatric guidelines, these results are in line with the evolution of guidelines in sport cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease in the past decades [20–27]. Nevertheless, our results contrast with recent public health data reporting that half of boys and more than two thirds of girls from the French general paediatric population did not follow the WHO guidelines regarding daily physical activity and were considered to have a sedentary life style [39]. In our study, analyses from the interviews suggest the existence of resilience skills in children with inherited cardiac disease, as classically

described in many chronic diseases [40]. Added to practice changes in physicians, this form of resilience may have contributed to promote physical activity in this population.

Of note, even if most children complied with the 2020 ESC guidelines on sports cardiology and exercise, those who did not follow them were among those at higher risk of sudden cardiac death during exercise. Indeed, all interviewed patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia or arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy were found to practice high intensity exercise, even after their physicians advised them not to. This result may be explained by the absence of real physical disability during exercise, combined with strict exercise restrictions, in this group of patients. Yet, according to recent studies, approximately 30% of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia have a family history of sudden cardiac death before the age of 40 [41,42] and the mortality rate rises up to 50% in severely affected and untreated patients [43]. In our study, the interviews showed that children who did not respect the 2020 ESC guidelines were mainly frustrated by the imposed intensity limitations for physical activities and were aware of the risks. In order to avoid any serious cardiac events in this selected population, it is necessary to build structured paediatric therapeutic education programs promoting safe and adapted physical activity. Moreover, many children reported that non-exercise related activities provided as much well-being as sports used to, which suggests good resilience skills. Indeed, mental health care to support the anticipation and management of their condition should be integrated in educational therapeutic programs for children with inherited cardiac disorders.

In our study, children with inherited cardiomyopathy and inherited cardiac arrhythmia had a good overall aerobic fitness and no evidence of physical deconditioning. Exercise tests data corroborate the results from the physical activity questionnaires and the interviews, and the enrolled children did practice exercise and sports related activities. No significant differences in aerobic fitness were reported when comparing children who complied with the 2020 ESC guidelines and those who did not, except for a lower maximum heart rate at exercise in children

who did not follow the recommendations (i.e., those with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia). Indeed, higher dosage of beta-blockers are used in these patients and might explain this difference [42,44].

Conversely, almost half of children who followed the 2020 ESC guidelines practiced a physical activity at a lower level of intensity than permitted. From the interviews, parental barriers to physical activity were predominant in this group, as previously reported in children CHD [10]. Future patient education programs in children with inherited cardiac disorders should involve parental psychological follow-up to support adaptive coping strategies with regards to their children's condition. Finally, these children with inherited cardiac disorders are at risk of physical deconditioning, impaired health-related quality of life, and additional cardiovascular burden in adulthood, as observed in CHD [8,12,13,45]. Thus, there is an urgent need to develop and implement holistic rehabilitation and educational programs for children with inherited cardiac disorders and their families.

Study limitations

This study was performed in tertiary care centres and may not represent the overall population of children with inherited cardiac disease. However, in France, children with these cardiac disorders are usually followed in rare disease expert centres labelled by national health authorities (www.filiere-cardiogen.fr).

These preliminary results are limited by the study sample size, data on physical activity came from interviews and questionnaires, and no fitness tracker was used. Nevertheless, this pilot study was necessary to draft the current on-going QUALIMYORYTHM trial, a controlled multicentre prospective study on health-related quality of life, physical activity and aerobic fitness in children with inherited cardiac arrhythmia or inherited cardiomyopathy (NCT04712136).

Conclusions

This prospective observational cross-sectional study highlighted that most children with inherited cardiac arrhythmia or inherited cardiomyopathy complied with the current 2020 ESC guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease. Our results showed that those children were physically active and had a good aerobic fitness. Nevertheless, because of personal or parental behaviours, some children at risk of sudden cardiac death did not comply with the upper limit of physical intensity, while others with low risk did not comply with the lower limit. Our data highlight the importance of developing holistic educational programmes including mental health and exercise components to optimize outcomes in the population of children with inherited cardiac disorders and their families.

Acknowledgments: we sincerely thank the families for their generous participation.

Conflict of interest: none.

Funding: this research did not receive any specific grant from funding agencies in the public, commercial, or not-for-profit sectors.

Commentaires et perspectives

Genèse du projet et choix de la population étudiée

L'idée d'évaluer le niveau réel d'activité physique et celui du respect des recommandations ESC 2020 chez des enfants atteints de cardiopathie d'origine génétique et d'arythmie cardiaque héréditaire est née en consultation spécialisée, au cours de ma formation en FST (formation spécialisée transversale) de cardiologie pédiatrique et congénitale. En effet, chaque cardiopédiatre en exercice a déjà été confronté à un patient, passionné d'activité physique, à qui l'on devait annoncer une restriction plus ou moins stricte de la pratique sportive en lien avec le diagnostic de sa maladie cardiaque héréditaire. Au vu de l'impact émotionnel manifeste vécu par les patients et leurs familles, il m'a semblé intéressant d'interroger une cohorte de patients et leurs familles afin de recueillir leurs émotions et sentiments concernant les restrictions d'activité physique qui leur étaient imposées. De plus, il est parfois difficile lors d'une consultation spécialisée d'évaluer correctement la pratique sportive de chaque enfant en vue de la comparer aux recommandations en vigueur. L'impact des restrictions d'activité physique imposées par le corps médical (en termes de capacité aérobie) reste difficile à évaluer et peu de données sont disponibles dans la littérature.

Le niveau attendu d'adhérence aux recommandations ESC 2020 concernant la pratique d'activité physique avec une cardiomyopathie ou arythmie héréditaire était relativement faible. Aucun travail préalable n'avait, à ma connaissance, cherché à étudier la pratique réelle d'activité physique de l'enfant et sa corrélation avec la capacité aérobie.

La population étudiée était composée d'enfants de 6 à 18 ans atteints de cardiomyopathie d'origine génétique ou d'arythmie cardiaque héréditaire. Ces pathologies, bien que très différentes sur le plan physiopathologique, partagent toutes des restrictions plus ou moins importantes d'activité physique et sportive. Certaines pathologies n'ont pas été sélectionnées du

fait d'un génotype non clairement identifié, comme c'est par exemple le cas pour les patients atteints du syndrome de Wolff-Parkinson White [46,47].

Formation en recherche clinique

Ce travail s'inscrit dans le prérequis de la FST de cardiologie pédiatrique et congénitale concernant la formation en recherche clinique, depuis l'idée du projet jusqu'à la publication ([Annexe 1](#)). Ainsi, j'ai pu participer à la rédaction du protocole et des notes d'information, à la soumission au comité local d'éthique en recherche (IRB, *Institutional Review Board*, [Annexe 2](#)), à la création d'un CRF, et à l'enregistrement sur un registre international de recherche clinique (<https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT04650009>, [Annexe 3](#)).

Impact de la crise sanitaire sur le déroulement de l'étude

La crise sanitaire du COVID-19 et le confinement de la population française (mars 2020) ont été un frein à la réalisation des premières inclusions de patients. En effet, de nombreuses consultations de suivi ont été repoussées de plusieurs mois. Rapidement, des téléconsultations ont été mises en place afin d'assurer le suivi de ces patients atteints de maladie chronique. Pour un faible nombre de patients (N=9), l'inclusion à l'étude a eu lieu directement après la téléconsultation avec leur praticien référent. Celle-ci, réalisée dans un box de consultation au calme, n'a selon nous pas modifié le comportement et le discours de l'enfant. L'activité physique étudiée était celle pratiquée avant le début du confinement, puisque l'immense majorité des enfants interrogés ont dû cesser leurs pratiques sportives.

Déroulement des entretiens

La grande majorité des patients inclus dans l'étude l'ont été directement après une consultation « physique » avec leur praticien référent. Cela impliquait donc la nécessité d'être présent et

disponible, idéalement dès lors de la consultation. Aucune inclusion n'a été effectuée si le patient et sa famille n'avaient pu au préalable échanger avec leur praticien référent au sujet de l'activité physique. Chaque entretien, d'une durée d'environ 30 minutes, a ainsi permis de recueillir les informations nécessaires concernant l'activité physique réelle pratiquée par le patient et son ressenti émotionnel en lien avec sa pathologie. Le questionnaire utilisé ([Table 1](#)) a été créé avec l'aide de l'équipe de recherche clinique. Les questions utilisées avaient pour but d'explorer de nombreuses situations dans lesquelles l'enfant aurait pu être exposé, du fait des éventuelles restrictions d'activité physique. L'enfant répondait à la question initiale et était encouragé à poursuivre et compléter son discours si nécessaire. Les réactions non verbales et autres échanges entre le patient et ses parents ont-elles aussi été relevées et prises en compte si elles étaient justifiées.

Analyse des résultats quantitatifs et qualitatifs

Cette étude rapporte, pour la première fois, le degré d'adhésion aux recommandations ESC 2020 concernant la pratique d'activité physique et sportive dans une population d'enfant atteint de cardiopathie d'origine génétique et d'arythmie cardiaque héréditaire. Nous avons constaté qu'une grande majorité des enfants respectaient ces recommandations et que seule une minorité avait un mode de vie sédentaire. Il semble probable que les cardio-pédiatres aient anticipé l'évolution des recommandations en promouvant l'activité physique à un niveau raisonnable aux enfants atteints de maladies cardiaques héréditaires [20–27]. Cependant, nos résultats évoquent un taux de sédentarité relativement faible au sein de notre population étudiée (21.9%). Ceci est en contradiction avec une étude récente estimant que la moitié des garçons et plus des deux tiers des jeunes filles ne respectent pas les recommandations de l'Organisation Mondiale de la Santé concernant la pratique d'activité physique journalière [39]. Notre analyse qualitative a permis de mettre en évidence l'existence de phénomènes de résilience au sein de cette population durement touchée par les restrictions d'activité physique, comme dans d'autres pathologies chroniques

[40]. Associé aux changements de discours opérés par les médecins depuis plusieurs années, ceci a probablement permis d'encourager la pratique d'activité physique au sein de cette population.

Même si la plupart des enfants respectaient les recommandations ESC 2020 concernant la pratique d'une activité sportive avec une maladie cardiovasculaire, ceux qui ne respectaient pas les recommandations en vigueur étaient ceux parmi les plus à risque d'événement cardiaque grave lors de l'exercice. En effet, tous les patients atteints de dysplasie arythmogène du ventricule droit (N=2) et de tachycardie ventriculaire polymorphe catécholaminergique (N=3) pratiquaient une activité physique d'intensité supérieure aux limites autorisées. Ceci pourrait s'expliquer par l'absence de handicap physique à l'effort, combiné à une restriction plus stricte en termes d'activité physique autorisée. Pourtant, selon certaines études récentes, 30% des patients atteints de tachycardie ventriculaire polymorphe catécholaminergique ont des antécédents familiaux de mort subite avant l'âge de 40 ans [41,42] et le taux de mortalité augmente jusqu'à 50% chez les patients gravement atteints et non traités [43]. Notre analyse qualitative a permis de mettre en évidence le fait que ces patients, au courant des risques éventuels, ressentaient principalement de la frustration quant aux différentes limites imposées.

Notre étude rapporte un bon niveau de capacité aérobie global et l'absence de signes de déconditionnement physique. Ces données corroborent nos résultats issus des questionnaires d'activité physique et entretiens évoquant l'absence de sédentarité au sein de cette population. Cependant, environ 40% des enfants respectant les recommandations ESC 2020 pratiquaient une activité physique d'intensité inférieure à celles autorisées. L'impact des barrières parentales semble être lié à ce résultat, comme précédemment décrit chez les enfants atteints de cardiopathie congénitale [10]. Les enfants atteints de maladies cardiaques héréditaires sont exposés à un risque élevé de déconditionnement physique et d'altération de qualité de vie liée à la santé, comme l'ont montré de nombreuses études portant sur les enfants atteints de cardiopathie congénitale [8,12,13,45].

Perspectives

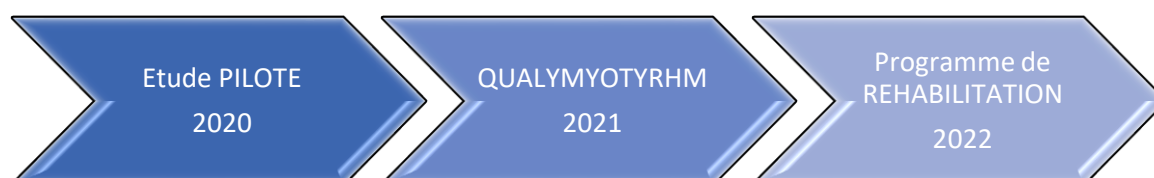
Ces résultats incitent à développer et mettre en œuvre des programmes de réhabilitation et d'éducation thérapeutique du patient (ETP) d'inspiration holistique pour les enfants atteints de maladies cardiaques héréditaires ainsi que leurs familles.

Grâce au soutien logistique et financier tout récent de la filière maladies rares Cardiogen (www.filiere-cardiogen.fr), notre groupe va coordonner l'élaboration d'outils ETP communs à tous les centres de référence et de compétences et dédiés les enfants avec maladies cardiaques héréditaires. Les résultats de cette étude pilote seront utilisés pour le module « activité physique » de ce programme ETP.

Cette étude pilote a également ouvert la voie à l'étude prospective multicentrique contrôlée QUALIMYORYTHM ([Figure 1](#)), dont les inclusions viennent de débiter. L'étude QUALIMYORYTHM évalue la qualité de vie (questionnaire PedsQL en ligne), l'aptitude physique (test d'effort cardio-respiratoire), l'activité physique (actimètre), et la santé mentale (neuro-développement) des enfants ayant une cardiomyopathie d'origine génétique ou une maladie rythmique héréditaire, comparativement à une population contrôle appariée (<https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT04712136>).

Enfin, le dernier axe de ce projet de recherche, sera la création d'un programme de réhabilitation dans les cardiopathies héréditaires de l'enfant, inspiré de notre programme QUALIREHAB pour les cardiopathies congénitales [14].

Figure 1. Axe de recherche activité physique et cardiopathie d'origine génétique chez l'enfant



Références

- [1] Fletcher Gerald F., Balady Gary, Blair Steven N., Blumenthal James, Caspersen Carl, Chaitman Bernard, et al. Statement on Exercise: Benefits and Recommendations for Physical Activity Programs for All Americans. *Circulation* 1996;94:857–62. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.94.4.857>.
- [2] Physical Activity and Cardiovascular Health: NIH Consensus Development Panel on Physical Activity and Cardiovascular Health. *JAMA* 1996;276:241–6. <https://doi.org/10.1001/jama.1996.03540030075036>.
- [3] OMS | Recommandations mondiales en matière d'activité physique pour la santé. WHO n.d. https://www.who.int/dietphysicalactivity/factsheet_recommendations/fr/ (accessed December 13, 2020).
- [4] Praznocy C, Lambert C, Pascal C. ÉTAT DES LIEUX DE L'ACTIVITÉ PHYSIQUE ET DE LA SÉDENTARITÉ EN FRANCE ÉDITION 2017 n.d.:130.
- [5] 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. <https://doi.org/10.1016/j.acvd.2015.06.004>.
- [6] Papisavvas T, Alhashemi M, Micklewright D. Association Between Depressive Symptoms and Exercise Capacity in Patients With Heart Disease: A META-ANALYSIS. *J Cardiopulm Rehabil Prev* 2017;37:239–49. <https://doi.org/10.1097/HCR.0000000000000193>.
- [7] 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. <https://doi.org/10.1016/j.cjca.2014.08.024>.

- [8] Amedro P, Gavotto A, Guillaumont S, Bertet H, Vincenti M, De La Villeon G, et al. Cardiopulmonary fitness in children with congenital heart diseases versus healthy children. *Heart Br Card Soc* 2018;104:1026–36. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2017-312339>.
- [9] Longmuir Patricia E., Brothers Julie A., de Ferranti Sarah D., Hayman Laura L., Van Hare George F., Matherne G. Paul, et al. Promotion of Physical Activity for Children and Adults With Congenital Heart Disease. *Circulation* 2013;127:2147–59. <https://doi.org/10.1161/CIR.0b013e318293688f>.
- [10] Moola F, Fusco C, Kirsh JA. The perceptions of caregivers toward physical activity and health in youth with congenital heart disease. *Qual Health Res* 2011;21:278–91. <https://doi.org/10.1177/1049732310384119>.
- [11] Berg AE, Meyers LL, Dent KM, Rothwell EW, Everitt MD. Psychological impact of sports restriction in asymptomatic adolescents with hypertrophic cardiomyopathy, dilated cardiomyopathy, and long QT syndrome. *Prog Pediatr Cardiol* 2018;49:57–62. <https://doi.org/10.1016/j.ppedcard.2018.05.001>.
- [12] 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. <https://doi.org/10.1007/s00246-015-1201-x>.
- [13] Amedro P, Picot MC, Moniotte S, Dorka R, Bertet H, Guillaumont S, et al. Correlation between cardio-pulmonary exercise test variables and a health-related quality of life among children with congenital heart a diseases. *Int J Cardiol* 2016;203:1052–60. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2015.11.028>.
- [14] Amedro P, Gavotto A, Legendre A, Lavastre K, Bredy C, De La Villeon G, et al. Impact of a centre and home-based cardiac rehabilitation program on the quality of life of teenagers and young adults with congenital heart disease: The QUALI-REHAB study rationale, design and methods. *Int J Cardiol* 2019;283:112–8. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2018.12.050>.

- [15] Solberg EE, Gjertsen F, Haugstad E, Kolsrud L. Sudden death in sports among young adults in Norway. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil Off J Eur Soc Cardiol Work Groups Epidemiol Prev Card Rehabil Exerc Physiol* 2010;17:337–41. <https://doi.org/10.1097/HJR.0b013e328332f8f7>.
- [16] Emery MS, Kovacs RJ. Sudden Cardiac Death in Athletes. *JACC Heart Fail* 2018;6:30–40. <https://doi.org/10.1016/j.jchf.2017.07.014>.
- [17] 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;42:1959–63. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2003.03.002>.
- [18] Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, Tierney DM, Mueller FO. Sudden deaths in young competitive athletes: analysis of 1866 deaths in the United States, 1980-2006. *Circulation* 2009;119:1085–92. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.108.804617>.
- [19] Harmon KG, Asif IM, Maleszewski JJ, Owens DS, Prutkin JM, Salerno JC, et al. Incidence, Cause, and Comparative Frequency of Sudden Cardiac Death in National Collegiate Athletic Association Athletes: A Decade in Review. *Circulation* 2015;132:10–9. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.115.015431>.
- [20] Pelliccia A, Fagard R, Bjørnstad HH, Anastassakis A, Arbustini E, Assanelli D, et al. Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular diseaseA 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. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehi325>.
- [21] Maron Barry J., Chaitman Bernard R., Ackerman Michael J., Bayés de Luna Antonio, Corrado Domenico, Crosson Jane E., et al. Recommendations for Physical Activity and Recreational Sports Participation for Young Patients With Genetic Cardiovascular

<https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000128363.85581.E1>.

- [22] Zipes DP, Ackerman MJ, Estes NAM, Grant AO, Myerburg RJ, Hare GV. Task force 7: Arrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 2005;45:1354–63. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2005.02.014>.
- [23] Ackerman MJ, Zipes DP, Kovacs RJ, Maron BJ. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 10: The Cardiac Channelopathies: A Scientific Statement From the American Heart Association and American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 2015;66:2424–8. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.09.042>.
- [24] Pelliccia A, Solberg EE, Papadakis M, Adami PE, Biffi A, Caselli S, et al. Recommendations for participation in competitive and leisure time sport in athletes with cardiomyopathies, myocarditis, and pericarditis: position statement of the Sport Cardiology Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC). *Eur Heart J* 2019;40:19–33. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehy730>.
- [25] Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J* 2015;36:2793–867. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv316>.
- [26] Maron Barry J., Udelson James E., Bonow Robert O., Nishimura Rick A., Ackerman Michael J., Estes N.A. Mark, et al. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 3: Hypertrophic Cardiomyopathy, Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy and Other

Cardiomyopathies, and Myocarditis. *Circulation* 2015;132:e273–80.
<https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000239>.

- [27] Hammond-Haley M, Patel RS, Providência R, Lambiase PD. Exercise restrictions for patients with inherited cardiac conditions: Current guidelines, challenges and limitations. *Int J Cardiol* 2016;209:234–41. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2016.02.023>.
- [28] Pelliccia A, Sharma S, Gati S, Bäck M, Börjesson M, Caselli S, et al. 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular diseaseThe Task Force on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* n.d. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa605>.
- [29] Vuillemin A, Denis G, Guillemin F, Jeandel C. [A review of evaluation questionnaires for physical activity]. *Rev Epidemiol Sante Publique* 1998;46:49–55.
- [30] Gavotto A, Vandenberghe D, Abassi H, Huguet H, Macioce V, Picot M-C, et al. Oxygen uptake efficiency slope: a reliable surrogate parameter for exercise capacity in healthy and cardiac children? *Arch Dis Child* 2020;105:1167–74. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2019-317724>.
- [31] Abassi H, Huguet H, Picot M-C, Vincenti M, Guillaumont S, Auer A, et al. Health-related quality of life in children with congenital heart disease aged 5 to 7 years: a multicentre controlled cross-sectional study. *Health Qual Life Outcomes* 2020;18. <https://doi.org/10.1186/s12955-020-01615-6>.
- [32] Cooper DM, Weiler-Ravell D, Whipp BJ, Wasserman K. Aerobic parameters of exercise as a function of body size during growth in children. *J Appl Physiol* 1984;56:628–34. <https://doi.org/10.1152/jappl.1984.56.3.628>.
- [33] Cooper DM, Berry C, Lamarra N, Wasserman K. Kinetics of oxygen uptake and heart rate at onset of exercise in children. *J Appl Physiol* 1985;59:211–7. <https://doi.org/10.1152/jappl.1985.59.1.211>.

- [34] Barker AR, Williams CA, Jones AM, Armstrong N. Establishing maximal oxygen uptake in young people during a ramp cycle test to exhaustion. *Br J Sports Med* 2011;45:498–503. <https://doi.org/10.1136/bjism.2009.063180>.
- [35] Rowland TW, Cunningham LN. Oxygen uptake plateau during maximal treadmill exercise in children. *Chest* 1992;101:485–9. <https://doi.org/10.1378/chest.101.2.485>.
- [36] Vaismoradi M, Turunen H, Bondas T. Content analysis and thematic analysis: Implications for conducting a qualitative descriptive study. *Nurs Health Sci* 2013;15:398–405. <https://doi.org/10.1111/nhs.12048>.
- [37] Chambers KD, Beausejour Ladouceur V, Alexander ME, Hyland RJ, Bevilacqua L, Mah DY, et al. Cardiac Events During Competitive, Recreational, and Daily Activities in Children and Adolescents With Long QT Syndrome. *J Am Heart Assoc Cardiovasc Cerebrovasc Dis* 2017;6. <https://doi.org/10.1161/JAHA.116.005445>.
- [38] Saarel EV, Law I, Berul CI, Ackerman MJ, Kanter RJ, Sanatani S, et al. Safety of Sports for Young Patients With Implantable Cardioverter-Defibrillators: Long-Term Results of the Multinational ICD Sports Registry. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2018;11. <https://doi.org/10.1161/CIRCEP.118.006305>.
- [39] Verdot C. Verdot C, Salanave B, Deschamps V. Activité physique et sédentarité dans la population française. Situation en 2014-2016 et évolution depuis 2006-2007. *Bull Epidémiol Hebd.* 2020;(15):296-304. n.d.:9.
- [40] Cal SF, Sá LR de, Glustak ME, Santiago MB. Resilience in chronic diseases: A systematic review. *Cogent Psychol* 2015;2:1024928. <https://doi.org/10.1080/23311908.2015.1024928>.
- [41] Leenhardt A, Lucet V, Denjoy I, Grau F, Ngoc DD, Coumel P. Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia in children. A 7-year follow-up of 21 patients. *Circulation* 1995;91:1512–9. <https://doi.org/10.1161/01.cir.91.5.1512>.
- [42] Priori SG, Napolitano C, Memmi M, Colombi B, Drago F, Gasparini M, et al. Clinical and molecular characterization of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular

tachycardia.

Circulation

2002;106:69–74.

<https://doi.org/10.1161/01.cir.0000020013.73106.d8>.

- [43] Priori SG, Wilde AA, Horie M, Cho Y, Behr ER, Berul C, et al. HRS/EHRA/APHRS expert consensus statement on the diagnosis and management of patients with inherited primary arrhythmia syndromes: document endorsed by HRS, EHRA, and APHRS in May 2013 and by ACCF, AHA, PACES, and AEPC in June 2013. *Heart Rhythm* 2013;10:1932–63. <https://doi.org/10.1016/j.hrthm.2013.05.014>.
- [44] Hayashi M, Denjoy I, Extramiana F, Maltret A, Buisson NR, Lupoglazoff J-M, et al. Incidence and risk factors of arrhythmic events in catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. *Circulation* 2009;119:2426–34. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.108.829267>.
- [45] Saha Priyanka, Potiny Praneetha, Rigdon Joseph, Morello Melissa, Tcheandjieu Catherine, Romfh Anitra, et al. Substantial Cardiovascular Morbidity in Adults With Lower-Complexity Congenital Heart Disease. *Circulation* 2019;139:1889–99. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.118.037064>.
- [46] Ehtisham J, Watkins H. Is Wolff-Parkinson-White Syndrome a Genetic Disease? *J Cardiovasc Electrophysiol* 2005;16:1258–62. <https://doi.org/10.1111/j.1540-8167.2005.50139.x>.
- [47] Doevendans Pieter A., Wellens Hein J. Wolff-Parkinson-White Syndrome. *Circulation* 2001;104:3014–6. <https://doi.org/10.1161/circ.104.25.3014>.

Annexe 1. Soumission de l'article

Archives of Cardiovascular Diseases  Editorial Manager 

HOME • LOGOUT • HELP • REGISTER • UPDATE MY INFORMATION • JOURNAL OVERVIEW
MAIN MENU • CONTACT US • SUBMIT A MANUSCRIPT • INSTRUCTIONS FOR AUTHORS • PRIVACY

Role: Author Username: p-amedro@chu-montpellier.fr

Submissions Being Processed for Author Pascal Amedro, M.D., Ph.D.

Page: 1 of 1 (1 total submissions) Display 10 results per page.

Action	Manuscript Number	Title	Initial Date Submitted	Status Date	Current Status
View Submission Send E-mail		Physical activity and aerobic fitness in children with inherited cardiac diseases	Mar 04, 2021	Mar 04, 2021	Submitted to Journal

Page: 1 of 1 (1 total submissions) Display 10 results per page.

[<< Author Main Menu](#)

Annexe 3. Enregistrement sur registre international de recherche clinique

Physical Activity in Children With Inherited Cardiac Diseases



The safety and scientific validity of this study is the responsibility of the study sponsor and investigators. Listing a study does not mean it has been evaluated by the U.S. Federal Government. Read our [disclaimer](#) for details.

ClinicalTrials.gov Identifier: NCT04650009

[Recruitment Status](#) ⓘ : Active, not recruiting

[First Posted](#) ⓘ : December 2, 2020

[Last Update Posted](#) ⓘ : February 2, 2021

Sponsor:

University Hospital, Montpellier

Collaborator:

Paediatric Cardiology and Rehabilitation Unit, St-Pierre Institute

Information provided by (Responsible Party):

University Hospital, Montpellier

Serment d'Hippocrate

En présence des Maîtres de cette école, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

Résumé

Contexte : En raison des restrictions sur l'activité physique, les enfants souffrant de cardiopathies héréditaires sont à risque de déconditionnement physique. Les recommandations sur la pratique sportive dans les cardiopathies sont plus permissives avec le temps, mais leurs applications dans la vie réelle, et leurs impacts comportementaux ont été peu évalués chez l'enfant.

Objectifs : Evaluer l'adhésion aux recommandations européennes (ESC 2020) sur l'activité physique et sportive chez l'enfant atteints d'arythmie cardiaque héréditaire ou de cardiomyopathie d'origine génétique, ainsi que leur aptitude physique aérobie et l'impact comportemental des cardiopathies héréditaires sur l'activité physique chez l'enfant.

Méthodes : Les enfants âgés de 6 à 18 ans atteints de cardiomyopathie d'origine génétique ou d'arythmie cardiaque héréditaire étaient éligibles pour cette étude. Les données cliniques, démographiques et qualitatives ont été analysées.

Résultats : 32 enfants ont été inclus dans l'étude (âge moyen 12.7 ± 3.5 ans). La plupart des enfants (81.3 %) suivaient les recommandations ESC 2020. Ils avaient une bonne condition aérobie avec une valeur moyenne de pic de VO_2 de 36.5 ± 8.0 ml/kg/min (84.0 ± 17.2 %). Certains enfants à haut risque de mort subite ne respectaient pas la limite supérieure d'intensité recommandée, tandis que certains à bas risque ne respectaient pas la limite inférieure.

Conclusion : La majorité des enfants souffrant d'arythmies cardiaques héréditaires et de cardiomyopathies héréditaires respectent les recommandations 2020 de l'ESC. Des programmes d'éducation et de réadaptation holistiques destinés aux enfants atteints de maladies cardiaques héréditaires et à leur famille peuvent être nécessaires.

Numéro d'enregistrement ClinicalTrials.gov: NCT04650009.

Mots clé : activité physique; arythmie cardiaque héréditaire; cardiomyopathie d'origine génétique; pédiatrie; recommandations, capacité aérobie.