

Recomendaciones para la actividad deportiva en atletas con cardiopatías congénitas en el adulto

Aridane Cárdenes León¹, José Juan García Salvador¹, Clara A. Quintana Casanova^{1,2}, Alfonso Medina Fernández Aceytuno¹

¹Hospital Universitario Dr. Negrín de Gran Canaria. ²Hospital Perpetuo Socorro.

Recibido: 15.12.2015
Aceptado: 09.03.2016

Resumen

La seguridad de la actividad física y deportiva en pacientes adultos con cardiopatías congénitas aún no está bien establecida. Las recomendaciones sobre el ejercicio físico en estos pacientes suele ser bastante restrictiva sin que haya clara evidencia para ello, a pesar de que el deporte haya demostrado importantes beneficios cardiovasculares tanto en la población general como en estos pacientes. La prevalencia y la supervivencia de esta población ha aumentado considerablemente en las últimas décadas debido a un diagnóstico precoz, una sustancial mejora de las medidas terapéuticas, tanto en técnicas quirúrgicas como percutáneas, así como en los cuidados posteriores y un seguimiento clínico estricto a largo plazo. Es por ello que cada vez es más frecuente encontrarnos con pacientes asintomáticos con buen grado funcional y con numerosas dudas sobre sus posibilidades en la práctica deportiva. Así mismo, surgen dudas entre los profesionales a la hora de establecer las mejores recomendaciones en relación a la actividad deportiva. En los últimos años ha cobrado especial relevancia el estudio de los beneficios y la seguridad de este tipo de actividades en este subgrupo de pacientes. Las investigaciones se centran fundamentalmente en la seguridad de la actividad física en pacientes con cardiopatías congénitas, y el temor a que la práctica de actividad física a nivel competitivo pueda aumentar significativamente el riesgo de eventos adversos, especialmente de eventos arrítmicos y muerte súbita. En esta revisión, analizamos numerosos estudios y las guías de práctica clínica actuales, con el fin de establecer las recomendaciones de actividad física, así como sus restricciones en función de los diferentes tipos de cardiopatías congénitas.

Palabras clave:

Ejercicio físico.
Cardiopatías congénitas.
Actividad deportiva.
Competición.

Recommendations for adult sport athletes with congenital heart diseases

Summary

Safety of sport and physical activity in adult patients with congenital heart disease is still not well established. Recommendations on exercise in this subgroup of patients are usually pretty restrictive without having clear evidence for this, even though sport has shown significant cardiovascular benefits in both the general population and in patients with cardiovascular problems. Prevalence and survival of this population has increased considerably in recent decades due to early diagnosis, a substantial improvement in therapeutic measures, both surgical techniques and percutaneous, as well as aftercare and strict long term clinical monitoring. This is why it is increasingly common to find asymptomatic patients with good performance status and many doubts about their chances in sports. Doubts among professionals in establishing the best recommendations in relation to sport also arise. In the last years, it has become particularly relevant the study of the benefits and safety of these types of activities in this subgroup of patients. Researches focuses mainly on the safety of physical activity in patients with congenital heart disease, and fear that the practice of physical activity on a competitive level can significantly increase the risk of adverse events, especially arrhythmic events and sudden death. In this review, we analyzed numerous studies and current clinical practice guidelines, in order to establish recommendations for physical activity and its restrictions in terms of the different types of congenital heart disease.

Key words:

Exercise.
Congenital heart disease.
Sporting activity.
Competition.

Correspondencia: Aridane Cárdenes León
E-mail: aricardenes@gmail.com

Introducción

Hoy en día, la atención clínica de los niños con cardiopatías congénitas, así como las técnicas quirúrgicas avanzadas, han dado lugar a un considerable aumento de la supervivencia de pacientes que llegan a la edad adulta. A pesar de ello, sólo una minoría de los pacientes con cardiopatías congénitas (19% aproximadamente)¹ recibe consejos sobre la actividad física recomendada y a menudo se dirige hacia un estilo de vida sedentario, como resultado de la sobreprotección y la incertidumbre en cuanto al tipo y la intensidad de actividades físicas que debe realizar. Esto resulta de especial importancia si se considera la tendencia de este tipo de poblaciones al sobrepeso, en comparación a la población general, fundamentalmente por la inactividad física².

La participación en deportes en los adultos con cardiopatías congénitas se considera un territorio relativamente nuevo y muchos médicos pueden encontrarse con dificultades en el asesoramiento a sus pacientes. La preocupación fundamental se basa en la seguridad de los pacientes, y el miedo en que la realización de deportes a nivel competitivo pueda aumentar el riesgo de eventos adversos, especialmente de arritmias y muerte súbita. En este campo, sin embargo, existe una gran escasez de datos prospectivos y opiniones aún controvertidas. Asimismo, debemos tener en cuenta que la participación en las actividades deportivas puede tener efectos beneficiosos sobre la calidad de vida, la cardiopatía isquémica y la insuficiencia cardíaca³. De ahí que no debamos limitar, más de lo indicado, la actividad física o recreacional.

Los estudios realizados en pacientes con enfermedades cardíacas congénitas indican que en la mayoría de las personas que participan en programas de entrenamiento y reciben las recomendaciones apropiadas, éstos presentan una mejora significativa de su capacidad de ejercicio y estado psicológico. El desafío actual consistiría en asegurar la participación segura en la actividad física regular con el fin de evitar los efectos perjudiciales asociados con el estilo de vida sedentario. Se describen en este artículo las recomendaciones de actividad física en función de los diferentes tipos de cardiopatías congénitas. A continuación, presentamos una clasificación de los componentes estáticos y dinámicos de los deportes más realizados en la actualidad (Tabla 1)⁴.

Válvula aórtica bicúspide

La válvula aórtica bicúspide (VAB) es la cardiopatía congénita más frecuente en la población general, con una incidencia en torno a 0,5-2,4%, con una mayor prevalencia en el sexo masculino. Ésta puede estar asociada en numerosas ocasiones con ciertas anomalías, como coartación de aorta, defectos ventriculares septales u obstrucción al tracto de salida de ventrículo izquierdo. La prevalencia en deportistas es aún poco conocida, aunque se describe en la literatura que podría tener una incidencia similar a la población general⁵.

Aunque la mayoría de los casos son esporádicos, se han identificado una importante carga familiar, con una incidencia de VAB entre el 10-17% en familiares de primer grado⁶. Por ello, es importante realizar una buena anamnesis y un estudio más profundizado en deportistas con antecedentes familiares de VAB.

La presencia de válvula aórtica bicúspide no suele representar un obstáculo a la hora de iniciar una actividad deportiva; sin embargo, se desconoce el impacto que el entrenamiento regular de alta intensidad podría tener en un corazón de deportista. En teoría, el estrés fisiológico del ejercicio intenso y continuado en una válvula aórtica anormal podría favorecer su deterioro temprano y la dilatación de la aorta ascendente⁷. Por ello, la identificación precoz de estos atletas podría ayudar en el seguimiento y la prevención de las consecuencias adversas que podría tener el entrenamiento intenso en dichos portadores.

Esto es particularmente importante si consideramos que la mayoría de estos atletas suelen estar totalmente asintomáticos, presentando los primeros síntomas más allá de los 40 años. En la mayoría de los países, el protocolo de screening pre-participación realizado incluye una adecuada anamnesis y un examen físico completo, incluyendo la auscultación cardíaca.

Sin embargo, si la VAB no se asocia a estenosis o insuficiencia su diagnóstico por la auscultación es poco probable. De ahí que la realización de un ecocardiograma transtorácico (o ecocardiograma transesofágico, que presenta una mayor sensibilidad) sea una herramienta fundamental para detectar la presencia de VAB, sin embargo, éste no es realizado de forma rutinaria.

Tabla 1. Clasificación de los deportes según las demandas cardiovasculares (basado en los componentes estáticos y dinámicos combinados) adaptada a los deportes realizados en España.

| Deportes | Dinámico bajo | Dinámico moderado | Dinámico alto |
|-------------------|--|--|---|
| Estático bajo | Billar, Bolos, Golf, Tiro | Béisbol, Softbol, Tenis de mesa, Tenis (dobles), Voleibol | Bádminton, Esquí de fondo (clásico), Hockey hierba ^a , Orientación, Marcha, Atletismo (fondo), Fútbol ^b , Squash, Tenis |
| Estático moderado | Tiro con arco, Automovilismo ^{a,b} , Buceo ^{a,b} , Hípica ^{a,b} , Motociclismo ^{a,b} | Esgima, Atletismo (saltos), Patinaje artístico ^a , Fútbol americano ^a , Rugby ^a , Atletismo (velocidad), Natación sincronizada ^b , Surf ^{a,b} | Baloncesto ^a , Hockey hielo ^a , Esquí de fondo (skating), Atletismo (medio fondo), Natación, Balonmano |
| Estático alto | Atletismo (lanzamientos), Gimnasia ^{a,b} , Karate/Judo ^a , Vela, Escalada ^{a,b} , Esquí acuático ^{a,b} , Halterofilia ^{a,b} , Windsurf ^{a,b} | Culturismo ^{a,b} , Lucha ^a | Boxeo ^a , Piragüismo, Ciclismo ^{a,b} , Atletismo (decatlón), Patinaje de velocidad, Remo |

^apeligro de colisión corporal; ^briesgo incrementado en caso de que ocurra un síncope.

Las complicaciones más frecuentemente asociados a la VAB son: la estenosis aórtica (15-51%), la insuficiencia aórtica (7%), la endocarditis (5%) y la disección aórtica (4-5%)⁸.

La válvula aórtica bicúspide es considerada además una causa independiente de dilatación aórtica. Dada la alta prevalencia de VAB en la población general, ésta representaría la etiología más común de dilatación aórtica y, eventualmente, disección. En casos de VAB con coexistencia de dilatación de aorta ascendente, el ejercicio físico intenso podría desencadenar un riesgo significativo de disección aórtica o ruptura, especialmente durante ejercicios isométricos. De hecho, durante fases de alta intensidad de competición, podría inducirse hipertensión arterial significativa, lo cual favorecería la aparición de dichas complicaciones.

La presencia de VAB aumenta significativamente el riesgo de disección, especialmente en pacientes jóvenes y previamente asintomáticos. Este riesgo se incrementa considerablemente cuando el diámetro aórtico es mayor a 50 mm y en presencia de HTA concomitante.

Según las Guías de Práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología sobre la actividad física en el cardiopata, en la evaluación de dicha enfermedad es preciso la realización de un ECG y un ecocardiograma para determinar la severidad de la valvulopatía. En casos de estenosis aórtica, distinguimos entre las formas leves (< 20 mmHg), moderadas (21-49 mmHg) y severas (>50 mmHg), basándose en el gradiente pico sistólico medido por doppler ecocardiográfico⁹.

Asimismo, se recomienda a cualquier persona con VAB que desee practicar deporte de competición, que es preciso realizar previo al inicio de la actividad física una prueba de esfuerzo y un holter para mejor estratificación de riesgo y definir adecuadamente la intensidad del ejercicio.

Prescripción de actividad física y deportiva en estenosis aórtica¹⁰:

- Leves: no limitación en actividad física ni deportes de competición.
- Moderadas:
 - Actividad física: poco intensa: permitida. Intensa: prohibida.
 - Deportes de competición: Poco intenso: permitido con baja carga estática y baja o moderada carga dinámica y con carga estática moderada y baja carga dinámica. Intenso: prohibido.
- Severas:
 - Actividad física: poco intensa: permitida. Intensa: prohibida.
 - Deportes de competición: prohibido.

Prescripción de actividad física y deportiva en insuficiencia aórtica¹⁰:

- Leves: no limitación en actividad física ni deportes de competición.
- Leve-moderada: con ECG normal sin dilatación de VI:
 - Actividad física: sin limitación.
 - Deportes de competición: poco intenso: permitido. Intenso permitido si prueba de esfuerzo normal.
- Moderada-grave, con alteración en ECG y dilatación de VI:
 - Actividad física: poco intensa: permitida. Intensa: prohibida.
 - Deportes de competición: prohibido.

La ergometría se recomienda en pacientes asintomáticos que desean practicar deportes de competición. Estos atletas, aunque presentan muy baja incidencia de muerte súbita, podrían presentarse sobre todo en casos muy graves en relación a isquemia inducida con el ejercicio;

en éstos obviamente estaría contraindicada la prueba de esfuerzo. En pacientes en los que se ha realizado reparación valvular eficaz, quedando sin gradiente residual o con gradiente mínimo, debe esperarse al menos 3 meses tras la valvuloplastia percutánea o 6 meses tras la cirugía, para realizar de nuevo actividades deportivas.

La presencia de al menos uno de los siguientes criterios podría considerarse asociado a aumento de riesgo cardiovascular en pacientes con válvula aórtica bicúspide¹¹:

- Gradiente sistólico aórtico > 20 mmHg.
- Dilatación raíz aórtica (diámetro >40 mm).
- Insuficiencia aórtica moderada-severa.
- Dilatación VI (DTDVI 60 mm) en asociación con síntomas (síncope, palpaciones prolongadas) o arritmias, como taquicardia supraventricular o ventricular documentadas en ECG o monitorización electrocardiográfica.

En un estudio realizado por el Instituto Nacional de Medicina del Deporte en Roma en 2006¹², evaluaron a 8000 pacientes entre los cuales 81 de ellos presentaban VAB. En dicho estudio, atletas con ninguno de los criterios descritos previamente fueron englobados en un grupo de bajo riesgo, y considerados aptos para la competición. Sin embargo, los pacientes que presentaban al menos un criterio de riesgo, se desestimaron para la realización tanto de entrenamiento como de competición. En el seguimiento a 13 años de los pacientes con bajo riesgo (se excluyeron del seguimiento pacientes de alto riesgo), un 12% presentaron algún tipo de complicación (dilatación de raíz aórtica, incremento del gradiente, eventos arrítmicos...) y pasaron a ser considerados deportistas de alto riesgo. En conclusión, dicho estudio viene a demostrar la importancia de realizar un seguimiento estricto en estos pacientes, así como su elevada probabilidad de presentar una evolución clínica desfavorable.

El curso clínico y pronóstico de los deportistas portadores de válvula aórtica bicúspide sigue siendo incierto hoy en día. Sin embargo, numerosos estudios sugieren que en atletas de competición, la VAB no debería ser considerado simplemente una variante de la normalidad, sino que podría estar asociado con empeoramiento de la morfología y funcionalidad de la válvula, así como empeoramiento clínico.

Dada la alta prevalencia de patología valvular aórtica y los riesgos potenciales que esto conlleva en deportistas sometidos a gran actividad deportiva, se recomienda incrementar el estudio cardiovascular pre-participación para la identificación y adecuada estratificación en atletas con VAB. Se podría afirmar que la práctica deportiva a alto nivel no sería responsable por sí misma del empeoramiento de esta patología; no obstante, algunos resultados han demostrado que el entrenamiento a largo plazo podría estar asociado en ciertos individuos con empeoramiento progresivo de la valvulopatía, dilatación de raíz aórtica y la aparición de síntomas clínicos.

Cortocircuitos izquierda-derecha

Comunicación interauricular (CIA) e interventricular (CIV)

Los defectos más frecuentes con cortocircuito (*shunt*) izquierda-derecha son la CIA, la CIV y el ductus arterioso persistente. En dichas patologías, pasa sangre arterial oxigenada al lado venoso, ocasionando

una sobrecarga de volumen de las cavidades por las que pasa el exceso de sangre, incluyendo los pulmones, pudiendo producir además hipertensión pulmonar (HTP) significativa.

Su diagnóstico se basa en la clínica, la radiografía de tórax, el electrocardiograma y la ecocardiografía. Pueden estimarse tanto la presión pulmonar como el cortocircuito (relación flujo pulmonar /sistémico (Qp/Qs) mediante el ecocardiograma; sin embargo, estas medidas se determinarán de manera más adecuada mediante la realización de un cateterismo, si éste se considerase necesario.

En relación a las comunicaciones interauriculares (CIA), la mayoría de los pacientes quedan asintomáticos hasta la edad adulta. Sin embargo, una gran parte de ellos desarrollan síntomas a partir de la cuarta década: disminución de la capacidad funcional, disnea en relación con los esfuerzos, palpitaciones, fallo cardíaco derecho... En ocasiones, podemos encontrarnos casos de hipertensión pulmonar secundaria a sobrecarga de cavidades derechas, especialmente en pacientes mayores o en *shunts* que han pasado desapercibido durante mucho tiempo.

En cuanto a la realización de ejercicio, no se establece una clara restricción en pacientes asintomáticos antes o tras la intervención, siempre y cuando no presenten hipertensión pulmonar, arritmias importantes, o disfunción ventricular derecha. En pacientes con hipertensión pulmonar severa o síndrome de Eisenmenger (inversión del cortocircuito), debe limitarse la actividad física a deportes recreacionales de intensidad media-baja¹³.

En los defectos septales ventriculares, existen restricciones similares a las descritas previamente en los defectos auriculares. No existen limitaciones en pacientes después del cierre de dicho *shunt* con CIV restrictivas de pequeño tamaño, sin HTP, arritmias o disfunción ventricular derecha. Pacientes con HTP deben limitarse por sí mismos con actividades o deportes de baja-moderada intensidad con fines lúdicos.

Actividad física y deportiva en los defectos con cortocircuitos izquierda-derecha

- Pequeños o moderados (Qp/Qs < 2) con presión pulmonar normal:
 - Actividad física: sin limitación.
 - Deportes de competición: sin limitación.
- Grandes (Qp/Qs > 2): con presión pulmonar normal o ligeramente elevada:
 - Actividad física: sin limitación.
 - Deportes de competición: Poco intenso: permitidos los deportes con baja carga estática y dinámica. Intenso: prohibido.
- Con hipertensión pulmonar:
 - Actividad física: Poco intensa: permitida. Intensa: prohibida.
 - Deportes de competición: Poco intenso: permitido si prueba de esfuerzo normal. Intenso: prohibido.
 - Ambos prohibidos si síndrome de Eisenmenger.

Tras la corrección de los defectos septales interatriales e interventriculares (puede realizarse tanto por cirugía convencional como de forma percutánea), deben seguirse unas recomendaciones guiadas especialmente por la presencia de defecto residual, así como de hipertensión pulmonar. Además, debemos tener en cuenta otras posibles manifestaciones limitantes para el ejercicio, como pueden ser la aparición de arritmias y de disfunción ventricular. Se recomienda diferir la actividad deportiva en estos pacientes al menos 6 meses tras la intervención¹⁴.

En general, en los defectos residuales leves, no se establecen limitaciones para el ejercicio físico o el deporte de competición. Sin embargo, en los defectos moderados-graves estaría contraindicado el deporte intenso, permitiendo realizarse deportes de baja intensidad. Asimismo, se recomienda la realización de una ergometría en aquellos pacientes que pasados 6 meses tras la intervención, persisten con evidencias de hipertensión arterial pulmonar, arritmias sintomáticas o disfunción ventricular.

Ductus arterioso persistente

El *ductus* arterioso persistente (DAP) se define como la comunicación persistente entre la arteria pulmonar (predominantemente la arteria pulmonar izquierda a nivel proximal) y la aorta descendente (justo distal a la salida de la subclavia izquierda). En numerosas ocasiones, puede estar asociado a otras cardiopatías congénitas; sin embargo, en la edad adulta, la presencia de DAP suele ser un hallazgo cardíaco aislado.

La mayoría de los pacientes que presentan esta patología suelen encontrarse totalmente asintomáticos, con ductus de pequeño tamaño sin afectación de cavidades ni hipertensión pulmonar significativa. No obstante, en algunas ocasiones pueden presentar afectación secundaria a dicho *shunt*: sobrecarga de cavidades izquierdas, con dilatación o disfunción ventricular concomitantes, hipertensión pulmonar, fisiología de Eisenmenger... Existe además un riesgo potencial de endarteritis, aunque éste parece ser escaso. La formación de aneurismas a nivel del *ductus* es una complicación muy rara, y podría comprimir el árbol coronario izquierdo. El diagnóstico de sospecha suele realizarse mediante ecocardiografía, aunque se recomienda solicitar un TAC o RM cardíaca para establecer el diagnóstico de confirmación, y cuantificar y definir de manera más precisa la anatomía del *ductus*.

En cuanto a la realización de actividad deportiva, no se establecen restricciones en pacientes asintomáticos antes o después de la intervención; únicamente se limita la actividad a la realización de deportes de intensidad baja cuando presenten hipertensión pulmonar¹⁵.

Foramen oval permeable

La persistencia del foramen oval permeable (FOP) en adultos es un hallazgo común, con una prevalencia aproximada del 25% en la población general. En la mayoría de los casos, la presencia de FOP es un hallazgo casual sin repercusiones clínicas; sin embargo han sido descritos frecuentemente en la literatura la asociación del FOP con cuadros clínicos como accidentes cerebrovasculares embólicos, el síndrome platipnea-ortodesoxia, la embolia gaseosa, o las migrañas.

En cuanto a los deportistas, debemos hacer especial hincapié en los buceadores, que pueden presentar complicaciones importantes, como las embolias gaseosas. El síndrome de descompresión es un término empleado para denominar a la embolia gaseosa producida especialmente en los buceadores y los pilotos debida a una disminución brusca de la presión atmosférica, que produce una disminución de la solubilidad de los gases y la posible liberación de estas burbujas de gas dentro del torrente sanguíneo¹⁶.

El diagnóstico de FOP se basa en la realización de ecocardiograma transtorácico con/sin burbujas y el ecocardiograma transesofágico.

En cuanto al tratamiento de elección en el FOP, éste no está aun hoy en día bien definido, no existiendo recomendaciones específicas en los atletas en relación a la población general portadores de FOP. Sin embargo, hay unas situaciones clínicas específicas, como el ictus criptogénico recurrente en un paciente joven (< 55 años) con evidencia de trombosis venosa o anatomías de alto riesgo, en las que el cierre percutáneo podría estar justificado¹⁷. Igualmente, el abordaje percutáneo se ha convertido en el tratamiento de elección en los pacientes que presentan el síndrome platipnea-ortodesoxia y precisan el cierre del defecto interauricular¹⁸. En estos pacientes, el cierre del *shunt* de manera percutánea ha demostrado su seguridad y eficacia con una tasa de éxito en torno al 86-100%¹⁹.

Coartación de aorta

La coartación de aorta es una de las cardiopatías congénitas más frecuentes, supone entre el 5 y el 8% de los defectos congénitos cardíacos. En ocasiones puede tratarse de un defecto aislado, aunque en más de un 60% de los casos presentan algún tipo de patología concomitante: válvula aórtica bicúspide (30-40%), estenosis subvalvular o supra valvular aórtica, cardiopatías congénitas complejas o Síndrome de Turner.

El diagnóstico de coartación se define como estrechamiento del calibre intraluminal que causa una obstrucción al flujo aórtico. En la mayoría de los casos, la zona de coartación suele estar localizada en la aorta torácica descendente distal a la salida de la subclavia izquierda, con diferente grado de extensión y, en algunos casos se asocia a hipoplasia del arco aórtico. Debe sospecharse el diagnóstico de coartación en paciente jóvenes con hipertensión refractaria y debilidad o ausencia de pulsos a nivel de los miembros inferiores.

Para el diagnóstico y seguimiento de la coartación de aorta, es imprescindible una buena anamnesis así como un electrocardiograma, un ecocardiograma y, en ocasiones, una ergometría. Sin embargo, la realización de un TAC o RM de tórax es la herramienta fundamental para establecer el diagnóstico definitivo en este tipo de patologías. Cuando la coartación es leve, se puede practicar todo tipo de actividades físicas o deportivas. En cambio, cuando dicha coartación es significativa o la prueba de esfuerzo demuestra la presencia de hipertensión arterial sistémica grave en relación con el ejercicio, sólo se podrán realizar actividades deportivas con bajo componente estático y dinámico²⁰.

La corrección anatómica puede realizarse por cirugía convencional o de forma percutánea, con dilatación y posterior implante de un stent a nivel de la coartación. Tras la intervención, la actividad deportiva dependerá de la presencia de gradiente residual. Se recomienda diferir el inicio de la actividad deportiva unos 6 meses aproximadamente tras la intervención. Deben evitarse durante el primer año tras cirugía aquellos deportes con carga estática alta y los deportes de contacto. Tras el primer año, están permitidos la realización de cualquier tipo de deporte, excepto la halterofilia. Sin embargo, si persiste como lesión residual una zona aneurismática o dilatación aórtica, se restringirá el ejercicio a aquellos con bajo componente estático y dinámico.

Actividad física y deportiva en la coartación de aorta

- Gradiente basal entre 10 y 20 mmHg :
- Actividad física: sin limitación.

- Deportes de competición: poco intenso: permitido. Intenso: permitido si ergometría normal.
- Gradiente basal superior a 20 mmHg:
 - Actividad física: poco intensa: permitida. Intensa: permitida con bajo componente estático y dinámico.
 - Deportes de competición: permitido con bajo componente estático y dinámico.
- Gradiente basal superior a 50 mmHg:
 - Actividad física: poco intensa: permitida. Intensa: prohibida.
 - Deportes de competición: prohibida.

En conclusión, los pacientes sin obstrucción residual que están normotensos tanto en reposo como durante el ejercicio, pueden realizar actividad deportiva sin restricción, excepto en deportes con gran componente estático. En cambio, pacientes con HTA, obstrucción residual significativa u otras complicaciones, deben evitar ejercicios isométricos de alta intensidad en proporción a la severidad de su patología¹⁰.

Síndrome de Marfan

El síndrome de Marfan es una enfermedad hereditaria autosómica dominante que genera una alteración del tejido conectivo, produciendo afectación a varios niveles: cardiovascular, ocular, musculoesquelético o pulmonar. Presenta una prevalencia estimada en torno a 1 de cada 5.000 recién nacidos vivos²¹.

Las manifestaciones cardiovasculares presentan un interés particular porque conllevan un alto riesgo de muerte súbita en individuos con esta condición. Las manifestaciones más frecuentes son la dilatación de raíz aórtica, el prolapso valvular mitral, la coartación de aorta o la CIA. Por otro lado, el hallazgo más temible es el aneurisma o la disección aórtica.

Aproximadamente, el 60% de los pacientes con síndrome de Marfan presentan dilatación de la raíz aórtica, predominantemente en el sexo masculino. En general, el tratamiento médico en estos pacientes se basa en evitar la dilatación de la raíz aórtica y la disección tratando de reducir la presión arterial y el inotropismo cardíaco. El tratamiento con beta-bloqueantes²² ha sido ampliamente recomendado en numerosos estudios con el fin de evitar la dilatación progresiva de la aorta. Además, estudios recientes han profundizado en el uso de ARA II (antagonistas de los receptores de la angiotensina II) para antagonizar la señalización TGF- β , que se ha visto implicada en la dilatación de la raíz aórtica en el síndrome de Marfan²³.

Actualmente se usan los criterios revisados de Ghent para el diagnóstico del síndrome de Marfan (Tabla 2)²⁴. Las herramientas fundamentales en la valoración de la afectación cardiovascular son la realización del ecocardiograma transtorácico y el TAC/RM de tórax. Los pacientes estables requieren revisión anual con ecocardiograma. Se recomienda la realización de TAC/RM cada 5 años si no existe dilatación aórtica; y en caso de aneurisma o dilatación aórtica, deberían repetirse dichas pruebas de imagen con periodicidad anual²⁵.

Dada la mayor vulnerabilidad que presentan los pacientes con esta enfermedad, los límites para la intervención y manejo quirúrgico son diferentes a los de la población general. En cuanto a la reparación quirúrgica, según las guías europeas de 2014 sobre el diagnóstico y tratamiento de la patología de la aorta²⁶, la cirugía está recomendada

Tabla 2. Criterios diagnósticos de la nosología de Gante para el diagnóstico de Síndrome de Marfan.

| Órgano/Sistema | Requisitos para la clasificación de criterio mayor | Requisitos para la afectación de órgano/sistema |
|----------------|--|--|
| Esquelético | Al menos cuatro de los siguientes: 1. <i>Pectus carinatum</i> 2. <i>Pectus excavatum</i> que requiere cirugía 3. Ratio entre segmentos reducido o ratio envergadura y estatura elevado (<1,05) 4. Signos del pulgar y muñeca positivos 5. Escoliosis (20°) o espondilolistesis 6. Extensión del codo reducida (<170°) 7. Desplazamiento medial del maléolo interno causando pie plano. 8. Protusión acetabular | Al menos dos hallazgos para criterio mayor, o una de esa lista y dos de los siguientes criterios menores: 1. <i>Pectus excavatum</i> de moderada severidad 2. Hiperlaxitud articular 3. Paladar con arco pronunciado o aglomeración dental 4. Apariencia facial característica (dolicocefalia, hipoplasia malar, enoftalmos, retrognatia, fisura palpebral baja) |
| Ocular | Ectopia <i>lentis</i> | Al menos dos de los siguientes criterios menores: 1. Córnea anormalmente aplanada 2. Aumento de la longitud axial del globo ocular 3. Hipoplasia del iris o de músculo ciliar, provocando miosis reducida |
| Cardiovascular | Al menos uno de los siguientes: 1. Dilatación de la aorta ascendente con o sin regurgitación, afectando a los senos de Valsava 2. Disección de la aorta ascendente | Al menos uno de los siguientes criterios menores: 1. Prolapso de la válvula mitral, con o sin regurgitación 2. Dilatación de la arteria pulmonar, en ausencia de estenosis u otra causa en individuos menores de 40 años 4. Dilatación o disección de la aorta torácica descendente o abdominal en menores de 50 años |
| Pulmonar | Ninguno | Al menos uno de los siguientes criterios menores: 1. Neumotórax espontáneo 2. Bullas apicales |
| Tegumentos | Ninguno | Al menos uno de los siguientes criterios menores: 1. Estrías marcadas en ausencia de variaciones ponderales importantes, embarazo o estrés repetido 2. Hernia recurrente o incisional |
| Dura | Ectasia dural lumbosacra | Ninguna |

Para el diagnóstico de Síndrome de Marfan en pacientes sin antecedentes familiares de enfermedad deben estar involucrados dos órganos/sistemas que reúnan criterios y al menos la afectación de un tercer órgano/sistema. En pacientes con historia familiar de Síndrome de Marfan sólo se requiere un criterio mayor, con datos que sugieran afectación de un segundo sistema (De Paepe, et al).

para pacientes con síndrome de Marfan y diámetro aórtico máximo mayor o igual a 50 mm, o bien de 45 mm si existen factores de riesgo, como antecedente familiar de disección, crecimiento > 3 mm/año (en varios exámenes utilizando la misma técnica y con confirmación en otra), regurgitación aórtica grave o intención de gestar. Los pacientes con manifestaciones marfanoides por enfermedad del tejido conectivo, sin criterios de Marfan completos, han de ser tratados como pacientes con Marfan.

En relación a la participación de atletas con síndrome de Marfan, la consideración más importante es la detección precoz de atletas con esta condición. Atletas con fenotipo marfanoides o con antecedentes familiares deberían ser inmediatamente examinados a descartar dicha patología previamente a iniciar la actividad deportiva. Se recomienda adoptar estrategias de *screening* más agresivas en deportes que típicamente envuelven atletas con este perfil específico y cierto hábito marfanoides, como pueden ser el baloncesto y el voleibol. La prevalencia de síndrome de Marfan suele ser más alta en esta población, por lo que el *screening* en estos grupos de alto riesgo podría mejorar la detección

precoz de dicha patología y evitar la progresión de la enfermedad en estos deportistas²⁷.

Hoy en día, se establecen restricciones importantes en la actividad física en los pacientes con síndrome de Marfan. Por ejemplo, las actividades que implican colisiones o deportes de contacto intensos, son considerados especialmente de alto riesgo para estos individuos, dado la susceptibilidad cardiovascular y esquelética que éstos presentan. Asimismo, los deportistas portadores de este síndrome no deberían realizar actividades de alto riesgo o al menos deben intentar minimizar exponerse a este tipo de actividades.

En relación con las recomendaciones actuales, se deben prohibir los ejercicios isométricos a los atletas con síndrome de Marfan, dado los efectos hemodinámicos perjudiciales en la tensión de la pared aórtica, que producen un incremento importante del riesgo de disección o rotura aórtica. Según se estableció en la 36ª Conferencia de Bethesda²⁸, estos atletas únicamente deberían participar en actividades de baja intensidad y de bajo componente dinámico y estático (tales como senderismo, bolos, golf, etc.)

Anomalías coronarias congénitas

Las anomalías coronarias congénitas presentan importantes implicaciones para los atletas. Dichas anomalías han sido descritas aproximadamente en el 1% de la población general²⁹. Esta incidencia suele verse infraestimada, dado que la mayoría de los casos cursan de manera asintomática y su condición puede ser indetectable. Además, aún no ha sido aclarada si la incidencia de anomalías coronarias en los atletas es diferente a la de la población general; sin embargo en la actualidad, se encuentran en marcha numerosos estudios basados en *screening* y autopsias, que pretenden confirmar si dicha prevalencia en atletas es mayor que en la población general.

En una revisión reciente de anomalías coronarias, los investigadores clasificaron estas anomalías en cuatro grupos diferentes:

- anomalías de origen y trayecto,
- anomalías de anatomía arterial coronaria intrínseca,
- anomalías de terminación coronaria y
- anomalía de los vasos anastomóticos³⁰.

Se ha empleado numerosas modalidades de imagen para el diagnóstico de anomalías coronarias, incluyendo angiografía coronaria convencional, ecocardiograma transtorácico, tranesofágico, TAC multi-corte y RM tórax. Dicho grupo de enfermedades ha sido diagnosticado frecuentemente mediante coronariografía; sin embargo, aunque esta técnica es efectiva a la hora de detectar orígenes y trayectos finales de las arterias coronarias; se encuentra limitada dado que no permite visualizar la orientación espacial de las arterias coronarias en relación a otras estructuras intratorácicas implicadas en las anomalías arteriales coronarias.

La importancia del diagnóstico de esta patología en atletas se basa especialmente en el aumento significativo de riesgo de muerte súbita derivado de esta condición. En el Reino Unido, se trata de la segunda causa más frecuente de muerte súbita en atletas³¹. En ocasiones, pueden dar lugar a muerte súbita como primera manifestación del proceso en los deportistas, sin haber presentado previamente episodios de *angor* con el esfuerzo ni otra sintomatología.

El origen anómalo de la arteria coronaria izquierda en el seno de Valsalva derecho y el origen anómalo de la arteria coronaria derecha en el seno coronario izquierdo son las anomalías coronarias más frecuentemente asociadas con riesgo de muerte súbita en los deportistas. Aunque en menor incidencia, la presencia de una arteria coronaria única ha sido asociada también con riesgo elevado de muerte súbita durante el ejercicio.

El mecanismo general de muerte en estos atletas se produce a través de la isquemia coronaria y las arritmias ventriculares. Sin embargo, el mecanismo preciso de esta patología es aún desconocido y puede ser diferente dependiendo de la anomalía estructural.

Como hemos comentado anteriormente, la preocupación principal en el diagnóstico y seguimiento de las anomalías coronarias se basa en la condición del riesgo elevado de muerte súbita. De acuerdo con las recomendaciones en la 26ª Conferencia de Bethesda, la detección de estas anomalías debe implicar la exclusión de la participación en cualquier deporte de competición, aunque el tratamiento quirúrgico (si éste fuera posible), disminuye de manera significativa el riesgo de muerte súbita. Asimismo, la participación en actividad deportiva podría

ser permitida a partir de seis meses tras la cirugía siempre que se haya realizado previamente un test de esfuerzo maximal sin objetivarse inducción de isquemia³².

En conclusión, las recomendaciones básicas para atletas con anomalías coronarias son la no participación en deportes de competición a menos que se realice reparación o intervención quirúrgica. En los tipos más comunes de anomalías coronarias descritos previamente, suele realizarse escisión y reimplantación que implica la recolocación de las arterias coronarias en los senos apropiados de Valsalva. En casos donde las anomalías coronarias cursen con un trayecto intramural entre la arteria pulmonar y la aorta, puede realizarse el implante de un stent intracoronario para el tratamiento de dicha anomalía³³. Puede realizarse además el implante de *by-pass* aortocoronarios, aunque dado el riesgo asociado a estos procedimientos, no suele ser recomendado de rutina en atletas jóvenes en activo.

En el momento actual, los estudios preliminares muestran una evidencia prometedora en la eficacia de estas técnicas. Se han descrito en la literatura una serie importante de casos que demuestran en pacientes post-operados la ausencia de signos de isquemia durante el ejercicio basado en síntomas, electrocardiograma basal y test de esfuerzos en un seguimiento a 2 años desde la intervención quirúrgica. Asimismo, hoy en día se sigue insistiendo en confirmar la eficacia de estos procedimientos en proteger a los atletas de presentar un riesgo elevado de muerte súbita en un seguimiento a largo plazo.

Cardiopatías congénitas cianóticas

En general, los pacientes con cardiopatías congénitas cianóticas presentan diversos grados de desaturación arterial e intolerancia al ejercicio que hacen poco probable que puedan participar en cualquier tipo de actividad deportiva. No obstante, en el caso de presentar capacidad para realizar ejercicio físico, sólo estarían indicados aquellos deportes con baja carga estática y dinámica, teniendo en cuenta que con el esfuerzo aumentaría aún más la hipoxemia en relación con condiciones basales.

En los casos paliados, en los que persiste un aumento del flujo pulmonar, es frecuente que exista cierto grado de desaturación arterial, por lo que únicamente podrían realizarse ejercicios con bajo componente estático y dinámico, siempre y cuando el paciente se encuentre asintomático y la hipoxemia sea ligera. En casos dudosos, especialmente cuando se trate de actividades deportivas ligeras, estaría indicada la realización de una prueba de esfuerzo para analizar la desaturación con el ejercicio. A continuación, vamos a describir las recomendaciones de la actividad deportiva en algunas de las cardiopatías congénitas cianóticas más frecuentes.

Tetralogía de Fallot

La tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita más común después de un año de vida, con una incidencia aproximadamente en torno al 10% de estas cardiopatías. El diagnóstico de esta patología consiste en la asociación de estos cuatro elementos: estenosis pulmonar infundibular (obstrucción en el tracto de salida de ventrículo derecho), comunicación interventricular, dextraposición de la aorta ascendente (aorta cabalgante) e hipertrofia ventricular derecha. En

ocasiones, estos pacientes pueden presentar además comunicación interauricular asociada.

La mayoría de estos pacientes requieren tratamiento quirúrgico en los primeros años de vida. Dicha tratamiento tiene dos vertientes, una de ellas paliativa y la otra, correctiva. El primero consiste en la realización de una fístula de Blalock-Taussig (sistémico-pulmonar) que comunica a la arteria subclavia derecha con la arteria pulmonar derecha y de esta forma mejorar la oxigenación. El tratamiento correctivo es más empleado hoy en día y se basa principalmente en desobstruir el tracto de salida del ventrículo derecho, cerrar el defecto interventricular con parche de Dacron y realizar una correcta alineación de la aorta.

En principio, no existen restricciones para la actividad deportiva en aquellos pacientes asintomáticos con buena capacidad funcional. Por otro lado, aquellos pacientes con alto riesgo de arritmias o muerte súbita (han sido descrito numerosos casos de muerte súbita en pacientes con dicha patología) o que presentan otras complicaciones, como la disfunción biventricular, la insuficiencia pulmonar residual significativa o la patología avanzada de la aorta ascendente deberían limitar su actividad deportiva a ejercicios con bajo componente estático y dinámico, así como evitar ejercicios isométricos³⁴. Previo a ello, será necesario evaluar al paciente con electrocardiograma, ecocardiograma, holter y prueba de esfuerzo.

Transposición de grandes arterias

La transposición de grandes arterias supone el 5% de las cardiopatías congénitas cianóticas y se caracteriza por una discordancia ventrículo-arterial: el ventrículo derecho se comunica con la aorta, mientras que el ventrículo izquierdo lo hace con la arteria pulmonar. Cuando existe además discordancia auriculoventricular, hablamos de una transposición de grandes arterias corregida congénitamente. Si no existen otras malformaciones cardíacas asociadas, se trata de una transposición simple; mientras que las transposiciones complejas suelen presentar diversos tipos de malformaciones asociadas: comunicación interventricular, obstrucción al tracto de salida, coartación de aorta... La mayoría de los adultos son vistos tras haber sido sometidos a intervenciones quirúrgicas durante la infancia.

En cuanto a la realización de actividad deportiva, aquellos pacientes con excelente capacidad hemodinámica podrían realizar ejercicio regularmente, intentando evitar actividades de intensidad extrema. Sin embargo, los pacientes que presenten peor capacidad funcional deben limitar su actividad deportiva, evitando deportes de contacto y de alta carga; debe aconsejarse en ellos la realización de actividad física regular de baja-media intensidad. Los portadores de esta patología con síntomas o historia de arritmias previas deberían ser exhaustivamente analizados de manera individual, dado el elevado riesgo de arritmias inducidas con el ejercicio. Por ello, se recomienda en estos pacientes la realización de un test de esfuerzo, así como la realización de un holter y ecocardiograma transtorácico³⁵.

En los casos de transposición de las grandes arterias corregidos fisiológicamente con las técnicas quirúrgicas de Mustard o Senning, dado que el ventrículo sistémico morfológicamente derecho desarrolla disfunción ventricular significativa a largo plazo se aconsejan los de-

portes con bajo componente estático y dinámico. De todas formas, se deberá individualizar en cada caso dependiendo del grado de disfunción del ventrículo sistémico.

La reparación anatómica de la D-transposición de grandes arterias (operación de Jatene), se ha convertido en el procedimiento de elección en la corrección quirúrgica. Dado que con esta cirugía se recupera una anatomía normal, los pacientes pueden realizar en principio todo tipo de deportes siempre y cuando se demuestre que presentan una óptima situación hemodinámica y que no existen lesiones residuales en el lugar de las anastomosis³⁶. Igualmente, debido a la diversidad de la anatomía de las arterias coronarias en la TGA, y la necesidad de reubicación de las mismas en la operación de Jatene siempre debemos valorar la aparición de isquemia coronaria en estos pacientes. No obstante, se recomienda abstenerse de aquellos ejercicios con carga estática alta, que pueden incrementar significativamente la presión arterial.

Pacientes tras la cirugía de Fontan

Los pacientes con corazón funcionalmente univentricular son sometidos a una serie de intervenciones encaminadas a dirigir pasivamente el flujo de las venas sistémicas hacia la circulación pulmonar, dejando el ventrículo único para impulsar la circulación sistémica, lo que se conoce como situación o fisiología de Fontan.

Tras la corrección tipo Fontán para el corazón univentricular o cardiopatías complejas, es frecuente que persista cierto grado de intolerancia al ejercicio, así como la aparición de arritmias precoces o tardías. Únicamente los pacientes con función ventricular normal, ausencia de hipoxemia, ausencia de arritmias y buena tolerancia al ejercicio demostrada mediante una prueba de esfuerzo, podrán realizar ejercicios con baja carga estática y dinámica, no aconsejándose los demás. En general, debe recomendarse a estos pacientes únicamente limitarse a la realización de deportes con objetivo recreacional³⁷.

Actividad física y deportiva en las cardiopatías congénitas cianóticas

- No corregidas:
 - Deportes de competición: prohibido.
 - Actividad física: Poco intensa: permitida con bajo componente estático y dinámico. Intensa: prohibida.
- Corregidas:
 - Deportes de competición: poco intenso: permitido si ergometría normal y paciente asintomático. Intenso: prohibido.
 - Actividad física: poco intensa: permitido si paciente asintomático e hipoxemia ligera. Intensa: prohibida.

Anomalía de Ebstein

La anomalía de Ebstein es una cardiopatía congénita poco frecuente, caracterizada por una malformación y apicalización de los diferentes velos de la válvula tricúspide. El desplazamiento apical de la válvula tricúspide implica que la porción derecha del corazón esté constituida básicamente por aurícula derecha, una porción atrializada de ventrículo derecho y la región residual de ventrículo derecho, generalmente normofuncionante. Es frecuente encontrar en estos pacientes una insuficiencia tricuspídea, que en ocasiones puede resultar significativa.

Las asociaciones más frecuentes que suelen objetivarse en los pacientes con esta anomalía son: comunicación interauricular (especialmente CIA tipo *ostium secundum* y foramen oval permeable) y presencia de vías accesorias, dado que muchos de estos pacientes presentan el síndrome de Wolf Parkinson White³⁸.

En cuanto a la realización de actividad deportiva, los pacientes portadores de esta malformación que no presentan anomalías residuales, pueden realizar ejercicio físico sin restricción, excepto para deportes de alta carga estática a nivel de competición. Sin embargo, pacientes que cursan con complicaciones cardiológicas, como insuficiencia tricuspídea moderada-severa, *shunt*, disfunción ventricular derecha o arritmias, deben evitar ejercicios isométricos intensos, en proporción a la severidad de sus patologías.

Conclusión

Se ha demostrado que la práctica de ejercicio es beneficiosa en adultos sanos así como en pacientes con enfermedad cardiovascular adquirida (enfermedad coronaria, insuficiencia cardíaca, etc). Los avances en el manejo de las cardiopatías congénitas han permitido una mejoría en la supervivencia y en la calidad de vida de estos pacientes. Esto ha facilitado que el desarrollo funcional de esta población sea similar al de la población general. A raíz de esto surgen nuevas cuestiones, como son el seguimiento y las recomendaciones en relación a la actividad física y deportiva. Aunque la literatura en relación a las recomendaciones de la actividad deportiva está limitada a pocos estudios en poblaciones pequeñas de pacientes con seguimiento a corto plazo; los resultados son consistentes en demostrar que los beneficios del ejercicio son aplicables a la población con cardiopatías congénitas.

En los comienzos del desarrollo de la cardiología pediátrica, la actividad física en gran parte de estos pacientes se limitaba a la realización de actividad deportiva de tipo recreacional. El seguimiento de pacientes intervenidos; que además presentaban una evolución favorable, ha abierto nuevas expectativas con respecto a la actividad recomendada. A esto, se suma el hecho de que la rehabilitación cardíaca ha adquirido un papel muy relevante en los últimos años y que muchos estudios han comenzado a incluir pacientes con cardiopatías congénitas para determinar los beneficios del ejercicio físico en esta población.

Es importante destacar que la naturaleza y la intensidad del entrenamiento físico deben adaptarse a los individuos de acuerdo con el tipo de cardiopatía congénita y la corrección quirúrgica, teniendo en cuenta el perfil clínico de cada paciente, incluyendo lesiones residuales hemodinámicas, función ventricular, arritmias asociadas, etc. Se requiere investigación adicional para identificar los regímenes de ejercicio óptimos para lograr los resultados deseados en pacientes con cardiopatías congénitas, y para determinar estrategias para promover de manera efectiva las recomendaciones de entrenamiento de ejercicio como un componente integral de un estilo de vida saludable.

Bibliografía

1. Picchio FM, Giardini A, Bonvicini M, Gargiulo G. Can a child who has been operated on for congenital heart disease participate in sport and in which kind of sport? *J Cardiovasc Med. (Hagerstown)*. 2006;7:234-8.

2. Hirth A, Reybrouck T, Bjarnason-Wehrens B, Lawrenz W, Hoffmann A. Recommendations for participation in competitive and leisure sports in patients with congenital heart disease: A consensus document. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil*. 2006;13:293-9.
3. Swan L, Hillis W. Exercise prescription in adults with congenital heart disease: a long way to go. *Heart*. 2000;685-7.
4. Mitchell JH, Haskell WL, Raven PB. 26th Bethesda Conference. Classification of sports. *J Am Coll Cardiol*. 1994;24:864-6.
5. Alegret JM, Duran I, Palazon O, Vernis JM, Ameijide A, Rabassa A, et al. Prevalence of and predictors of bicuspid aortic valves in patients with dilated aortic roots. *Am J Cardiol*. 2003;91:619-22.
6. De Mozzi P, Giuseppe Longo U, Galanti G, Maffulli N. Bicuspid aortic valve: a literature review and its impact on sport activity. *Br. Med. Bull*. 2008;85:63-85.
7. Hahn RT, Roman MJ, Mogtader AH, Devereux RB. Association of aortic dilatation with regurgitant stenotic and functionally normal bicuspid aortic valves. *J Am Coll Cardiol*. 1992;19:283-8.
8. Turina J, Hess O, Sepulcri F. Spontaneous course of aortic valve disease. *J Heart Valve Dis*. 1987;4:713-89.
9. Movahed MD, Hepner AD, Ahmadi-Kashani M. Echocardiographic prevalence of bicuspid aortic valve in the population. *Heart Lung Circ*. 2006;15:297-99.
10. Boraita A, Baño A, Berrazuela J, Lamiel R, Luengo E, Manonelles P, et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología sobre la actividad física en el cardiópata. *Rev Esp Cardiol*. 2005;53:684-726.
11. Delise P, Guiducci U, Zeppilli P, D'Andrea L, Proto C, Bettini R, et al. Cardiological guidelines for competitive sports eligibility. *Ital Heart J*. 2005;6:661-702.
12. Spataro A, Pelliccia A, Rizzo M, Biffi A, Masazza G, Pigozzi F. The natural course of bicuspid aortic valve in athletes. *Int J Sports Med*. 2008;29:81-5.
13. Takken T, Giardini A, Reybrouck T, Gewlig M, Hövels-Gürich HH, Longmuir PE, et al. Recommendations for physical activity recreation sport and exercise training in paediatric patients with congenital heart disease: a report from the Exercise, Basic and Translational Research Section of the European Association of Cardiovascular Prevention and Rehabilitation, the European Congenital Heart and Lung Exercise Group and the Association for European Paediatric Cardiology. *Eur J. Prev. Cardiology*. 2012;19:1034-65.
14. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot N, de Haan, F, Deanfield JE, Galie N, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease. *Eur. Heart J*. 2010;31:1250-6.
15. John S, Muralidharan S, Jairaj PS, Mani GK, Babuthaman S, Sukumar IP, et al. The adult ductus: review of surgical experience with 131 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1981;82:314-9.
16. Cruz I, Solis J, Inglessis-Azuaje I, Palacios I. Foramen oval permeable: situación actual. *Rev Esp Cardiol*. 2008;61:738-51.
17. Hernández-Enríquez M, Freixa X. Current indications for percutaneous closure of patent foramen ovale. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*. 2014;67(8):603-7
18. Godart F, Rey C, Prat A, Vincetelli A, Chamait A, Francart C, et al. Atrial right-to-left shunting causing severe hypoxaemia despite normal right-side pressures. Report of 11 consecutive cases corrected by percutaneous closure. *Eur Heart J*. 2000;21:483-9.
19. Martin F, Sanchez PL, Doherty E, Colon-Hernandez PJ, Delgado G, Inglessis I, et al. Percutaneous transcatheter closure of patent foramen ovale in patients with paradoxical embolism. *Circulation*. 2002;106:1121-6.
20. Campbell M. Natural history of coarctation of the aorta. *Br Heart J*. 1970;32:633-40.
21. Dietz HC, Pyeritz RE. Mutations in the human gene for Fibrillin-1 in the Marfan syndrome and related disorders. *Hum Mol Genet*. 1995;4:1799-809.
22. Brooke BS, Habashi JP, Judge DP, Patel N, Loeys B, Dietz HC. Angiotensin II blockade and aortic-root dilation in Marfan's syndrome. *N. Engl J Med*. 2008;358(26):2787-95.
23. Shores J, Berger KR, Murphy EA, Pyeritz RE. Progression of aortic dilatation and the benefit of long-term beta-adrenergic blockade in Marfan's syndrome. *N Engl J Med*. 1994;330:1335-41.
24. Loeys BL, Dietz HC, Braverman AC, Callewaert BL, De Backer J, Devereux RB, et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome. *J Med Genet*. 2010;47:476-85.
25. Natal P, Lansac E. Dilatation of the thoracic aorta: medical and surgical management. *Heart*. 2006;92:1345-52
26. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, Bossone E, Di Bartolomeo R, Eggebrecht H, et al. Guía ESC 2014 sobre diagnóstico y tratamiento de la patología de la aorta. *Rev Esp Cardiol*. 2015;68(3):242.
27. Sun Yim, E. Aortic Root Disease in Athletes: Aortic Root Dilatation, Anomalous Coronary Artery, Bicuspid Aortic Valve, and Marfan's Syndrome. *Sports Med*. 2013;43:721-32.
28. Maron BJ, Zipes DP. 36th Bethesda Conference: eligibility recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities. *J Am Coll Cardiol*. 2005;45:1313-75.

29. Becker AE, Anderson RH. Coronary artery anomalies. In: Becker AE, Anderson RH, editors. *Pathology of congenital heart disease*. London: Butterworths; 1981. p. 369-78.
30. Angelini P. Coronary artery anomalies: an entity in search of an identity. *Circulation*. 2007;115(10):1296-305.
31. Cheitlin MD, MacGregor J. Congenital anomalies of coronary arteries: role in the pathogenesis of sudden cardiac death. *Herz*. 2009;34:268-79.
32. Basso C, Frescura C, Corrado D, Muriago M, Angelini A, Daliento L, et al. Congenital heart disease and sudden death in the young. *Hum Pathol*. 1995;26:1065-72.
33. Doorey AJ, Pasquale MJ, Lally JF, Mintz GS, Marshall E, Ramos DA. Six months success of intracoronary stenting for anomalous coronary arteries associated with myocardial ischemia. *Am J Cardiol*. 2000;86:580-2.
34. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multi-centre study. *Lancet*. 2000;356:975-81.
35. Warnes CA. Transposition of the great arteries. *Circulation*. 2006;114:2699-709.
36. Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, Spitaels SE, van Domburg R, van Rijen EH, Utens EM, et al. Decline in ventricular function and clinical condition after Mustard repair for transposition of the great arteries (a prospective study of 22–29 years). *Eur Heart J*. 2004;25:1264-70.
37. Mavroudis C, Deal BJ, Backer CL, Stewart RD, Franklin WH, Tsao S, et al. Paper for congenital heart surgery. 111 Fontan conversions with arrhythmia surgery: surgical lessons and outcomes. *Ann Thorac Surg*. 2007;84:1457-65.
38. Furer SK, Gomes JA, Love B, Mehta D. Mechanism and therapy of cardiac arrhythmias in adults with congenital heart disease. *Mt Sinai J Med*. 2005;72:263-9.