

# Sport et Cardiomyopathies :

## le point sur les recommandations

CHACORNAC Mathieu

# Conflit d'intérêt

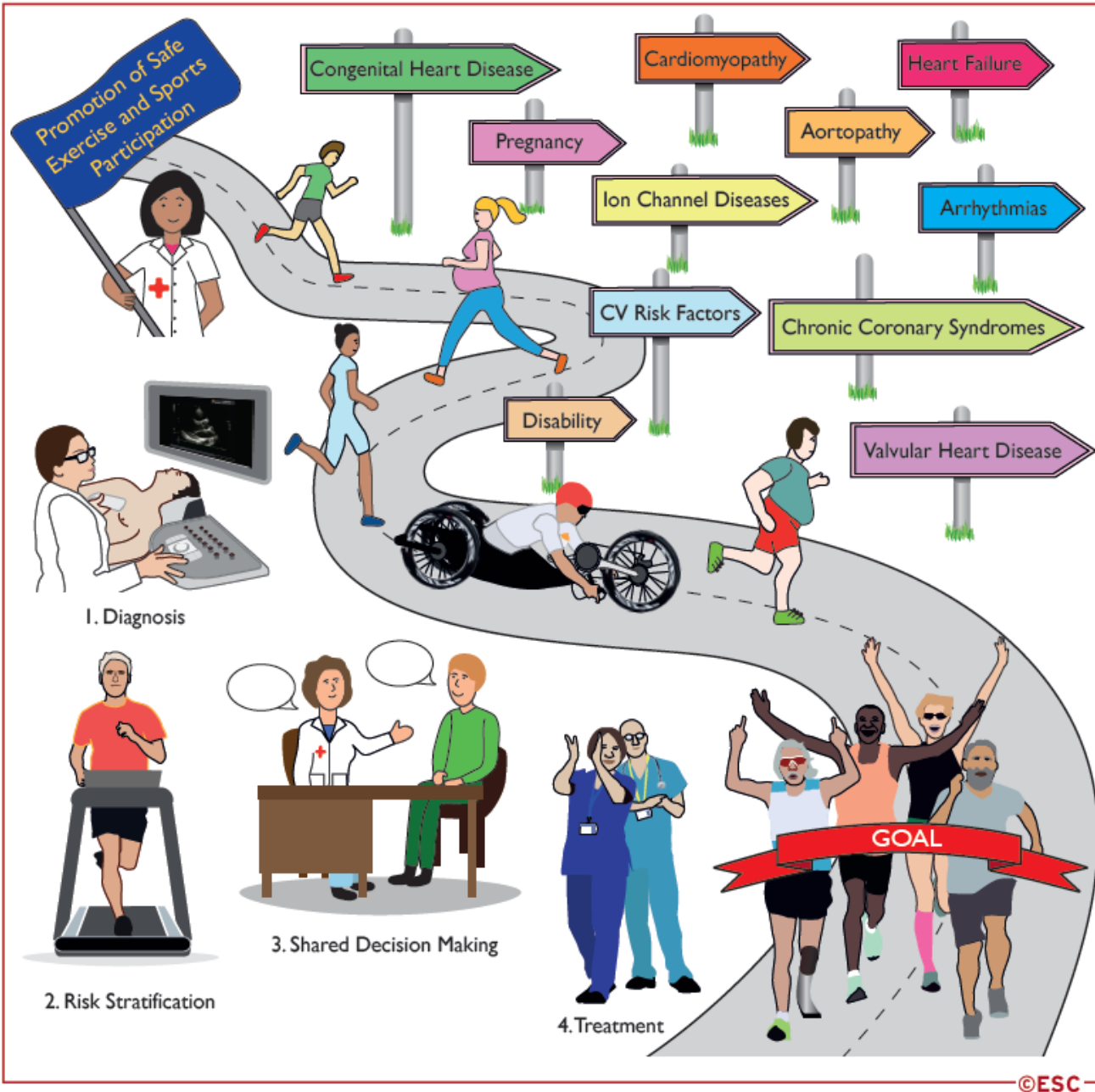
- Aucun avec cette présentation

# Plan

- Généralité et contexte
- CMH
- Cardiomyopathie arythmogène
- Non compaction
- Cardiopathie dilatée
- Myocardite et Péricardite

# Contexte

- Promotion dans la population générale à l'activité physique
  - Réduction des facteurs de risque et des pathologies cardio vasculaires ou non
  - Réduction de la mortalité cardio vasculaire et globale
  - Amélioration du pronostic fonctionnel
- Diversité des activités sportives et des intensités (club, seul, salle de sport réseaux sociaux)
- Accroissement du dépistage des cardiomyopathies (visite de non contre indication/athlète, connaissance des cardiomyopathies, imagerie, génétique)
- Les cardiomyopathies concernent souvent une patientèle jeune



**Cardiomyopathie**

1) Diagnostic

2) Stratification du risque

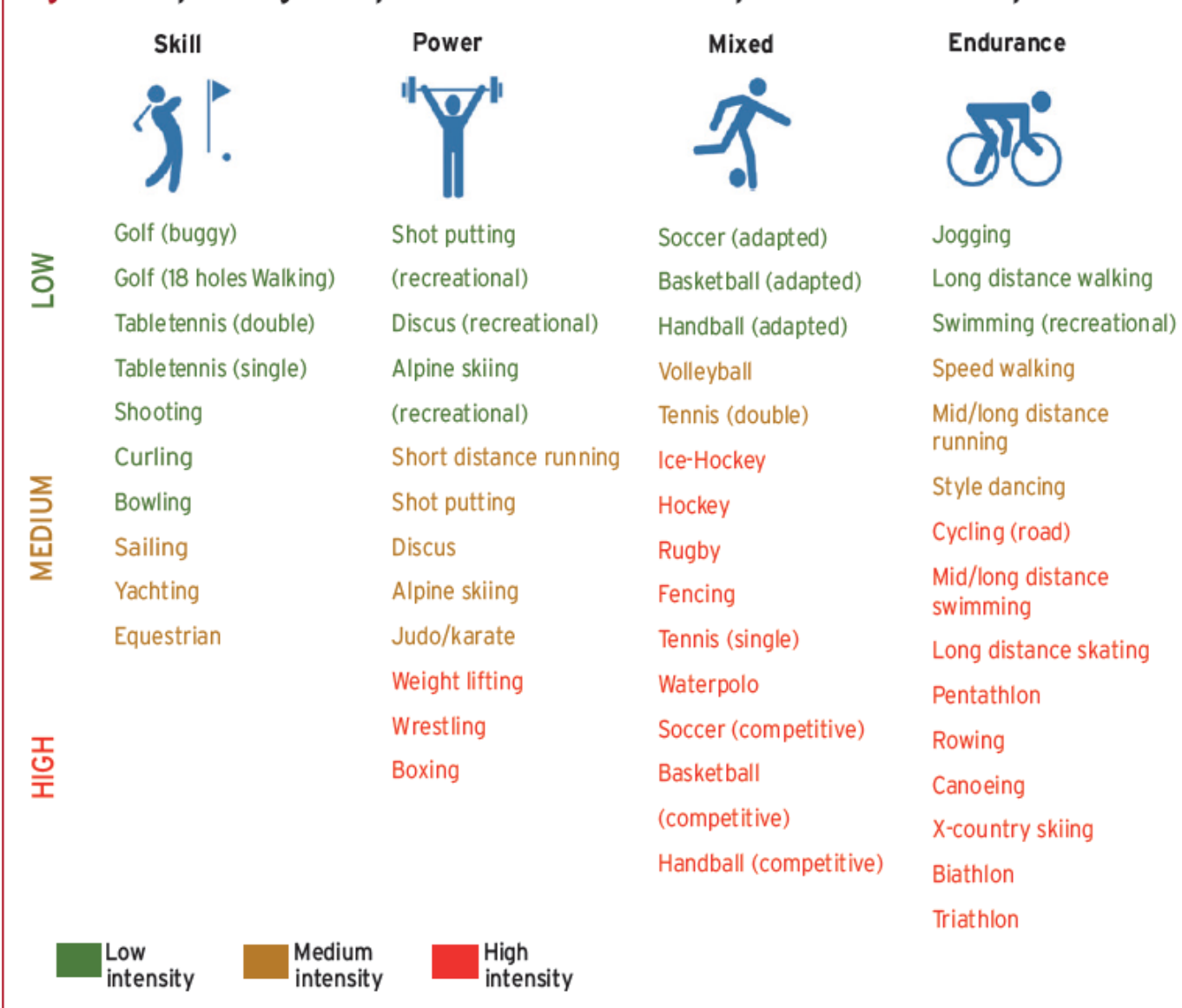
3) Décision partagée

4) Surveillance

# Généralité

- Le bilan mais aussi l'information sur le bénéfice du sport et ses risques, ainsi que la discussion avec le patient doit faire parti du dossier médical
- L'évaluation en vu de la pratique sportive est identique ou proche de l'évaluation initiale
- Niveau de preuve faible (registre, peu d'étude spécifique)
- L'évaluation nettement dominé par le risque rythmique
- Ne pas oublier les autres paramètres hors cardiomyopathie : FRCV, CMI, ...

**Figure 2** Sporting discipline in relation to the predominant component



**Figure 2** Sporting discipline in relation to the predominant component (skill, power, mixed and endurance)

# Cardiomyopathie hypertrophique (CMH)

- Patient symptomatique
- Dépistage familiale
- Patient jeune voir pédiatrique
- Phénotype négatif
  
- béta-bloquant, mavacantem ?

# CMH : évaluation initiale

- Clinique : ATCD personnel de **syncope** inexpliquée et **Arrêt cardio respiratoire** et **symptôme à l'effort**, histoire familiale
- Holter ECG 48 h avec une période d'activité physique de faible intensité (**TV/TVNS** :  $\geq 3$  complexes à  $>120/\text{min}$  et  $<30$  s, FA)
- Epreuve d'effort : **hypotension ou augmentation TA  $< 20\text{mmHg}$ , arythmie**, symptôme
- Echocardiographie : paroi, **gradient intra VG** (repos, valsalva, effort)  **$> 30\text{mmHg}$**
- Echocardiographie d'effort si symptôme sans gradient retrouvé initialement, recherche d'un SAM
- IRM myocardique : **fibrose  $> 15\%$**
- Score de risque rythmique ESC  **$\geq 4\%$**

Tableau 2. Les principaux facteurs de risque de mort subite dans la CMH en prévention primaire chez le sujet adulte (âgé de 16 ans et plus).

<i>Les sept facteurs de risque utilisés par le score ESC 2014</i>	<i>Définition / précision</i>
Âge	L'âge jeune est un facteur de risque – Utilisation en tant que variable continue dans le calculateur
Histoire familiale de mort subite prématurée	Mort subite chez $\geq 1$ apparenté au 1 <sup>er</sup> degré âgé de moins de 40 ans ; ou mort subite chez un apparenté au 1 <sup>er</sup> degré avec CMH confirmée et quel que soit l'âge
Syncope inexpiquée	Syncope sans cause retrouvée et autre que vasovagale (plus de valeur si survenue dans les 6 derniers mois) - Utilisation en tant que variable binaire (oui/non) dans le calculateur
Hypertrophie importante	Risque plus élevé si degré d'hypertrophie plus important (apprécié en échocardiographie) – Utilisation en tant que variable continue dans le calculateur (non utilisable si $>35$ mm)
Oreillette gauche dilatée	Diamètre de l'OG mesuré en échocardiographie en TM ou 2D en incidence parasternale grand axe – Utilisation en tant que variable continue dans le calculateur
Tachycardie ventriculaire non soutenue	Définie par $\geq 3$ ESV consécutives à une cadence $\geq 120$ /mn et de durée inférieure à 30 sec - Utilisation en tant que variable binaire (oui/non) dans le calculateur
Obstruction intra-ventriculaire gauche (spontané et Valsalva)	Pic de gradient maximal intra-VG en échographie observé au repos ou via la manœuvre de Valsalva (prendre le chiffre le plus grand) – Utilisation en tant que variable continue dans le calculateur
<b><i>Autres facteurs à considérer</i></b>	
Dysfonction systolique VG	FEVG $< 50\%$
Anévrisme apical VG	Segment apical aminci et dyskinétique ou akinétique
Réhaussement tardif extensif en IRM	Réhaussement tardif post gadolinium en IRM estimé ou calculé comme $>15\%$ de la masse VG
Réponse anormale de la PA à l'effort	Chute de la PA pendant l'effort ou bien montée insuffisante (entre repos et effort max) définie par $\square$ PAS $< 20-25$ mm Hg
Résultat génétique	Présence de mutation sarcomérique (a fortiori si mutations multiples) versus absence - Mutation maligne (certaines mutations des gènes TNNT2, MYH7)

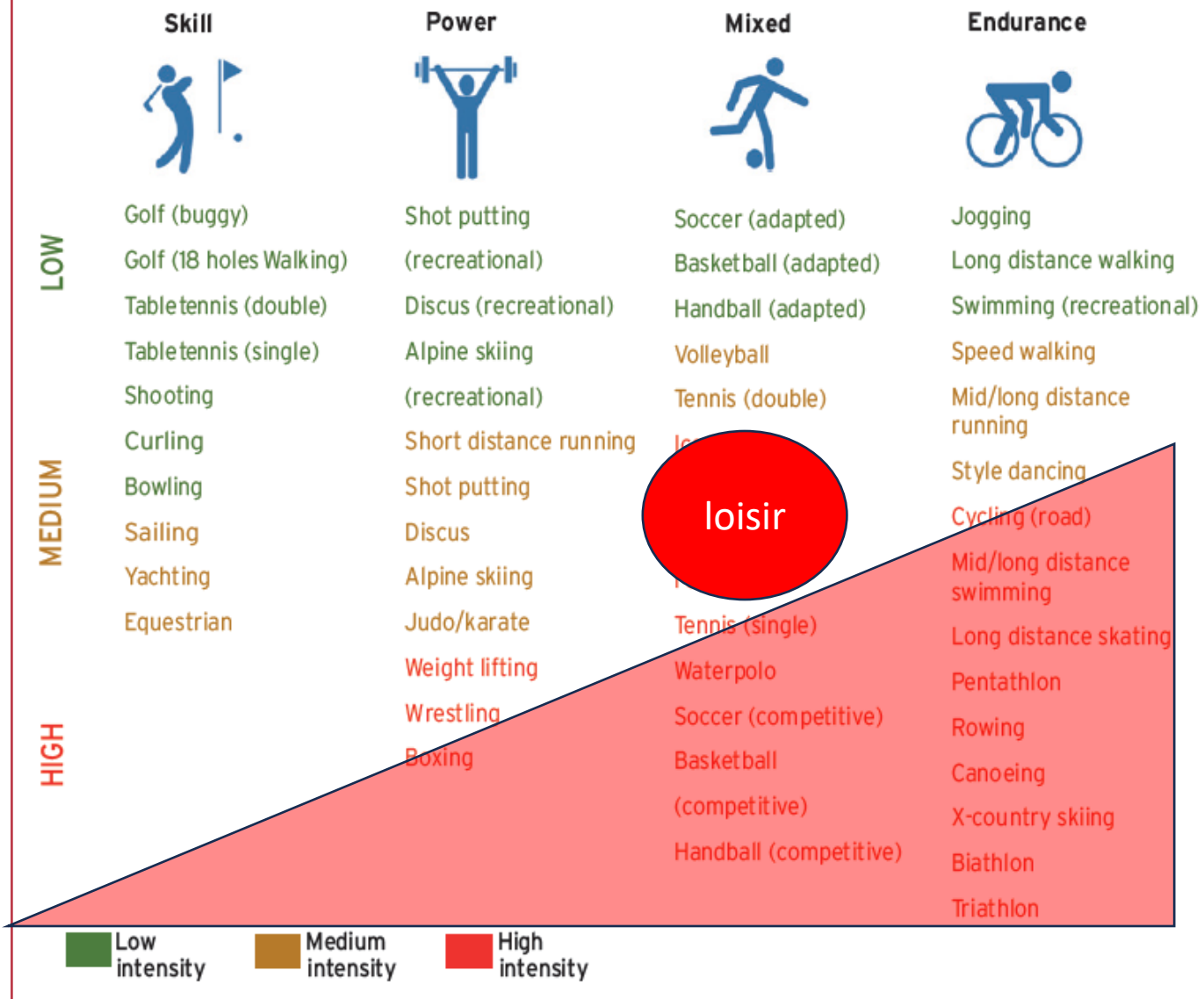
# CMH décision avec explication et en concertation avec le patient

- Si génotype positif sans phénotype de CMH ou si phénotype + avec aucun critère gravité : exercice de haute intensité et compétition autorisés (IIbC)
- Si  $\geq 1$  critère : exercice d'intensité faible ou modérée de loisir uniquement (IIbC)  
(pas exercice de haute intensité en loisir ni de compétition IIIc)
- A pondérer :
  - éviter les sports où les syncopes auront des conséquences inévitables et graves (exposition, isolement, armes, conduite,...)
  - Attention au sport très dynamique : STOP/START football, basket, handball, squash...
  - Attention au sujet jeune 18 +/- 5 ans, histoire familiale, contexte athlète
  - Le médecin et le patient doivent avoir conscience que même sans critère de risque cela n'exclut pas le risque
  - Génétique : MYH7, MYBPC3, TNNT2, TPM1, ACTC1

# CMH : évaluation initiale

- Clinique : ATCD personnel de **syncope** inexpliquée et **Arrêt cardio respiratoire** et **symptôme à l'effort**, histoire familiale
- Holter ECG 48 h avec une période d'activité physique de faible intensité (**TV/TVNS** :  $\geq 3$  complexes à  $>120/\text{min}$  et  $<30$  s, /FA)
- Epreuve d'effort : **hypotension ou augmentation TA  $< 20\text{mmHg}$ , arythmie**, symptôme
- Echocardiographie : paroi, **gradient intra VG** (repos, valsalva, effort)  **$> 30\text{mmHg}$**
- Echocardiographie d'effort si symptôme sans gradient retrouvé initialement, recherche d'un SAM
- IRM myocardique : **fibrose  $> 15\%$**
- Score de risque rythmique ESC  **$\geq 4\%$**

**Figure 2** Sporting discipline in relation to the predominant component



**Figure 2** Sporting discipline in relation to the predominant component (skill, power, mixed and endurance)

# Cardiopathie arythmogène (DAVD et autre)

- Pour tous (IIIB) : phénotype + (symptomatique ou non) et phénotype - / génotype +
  - Contre indication à toute activité intense même de loisir
  - Contre indication au sport de compétition  
(CARDIOGENE sauf sports de type IA : bowling, cricket, curling, golf, tir à l'arc, yoga en l'absence de risque rythmique)

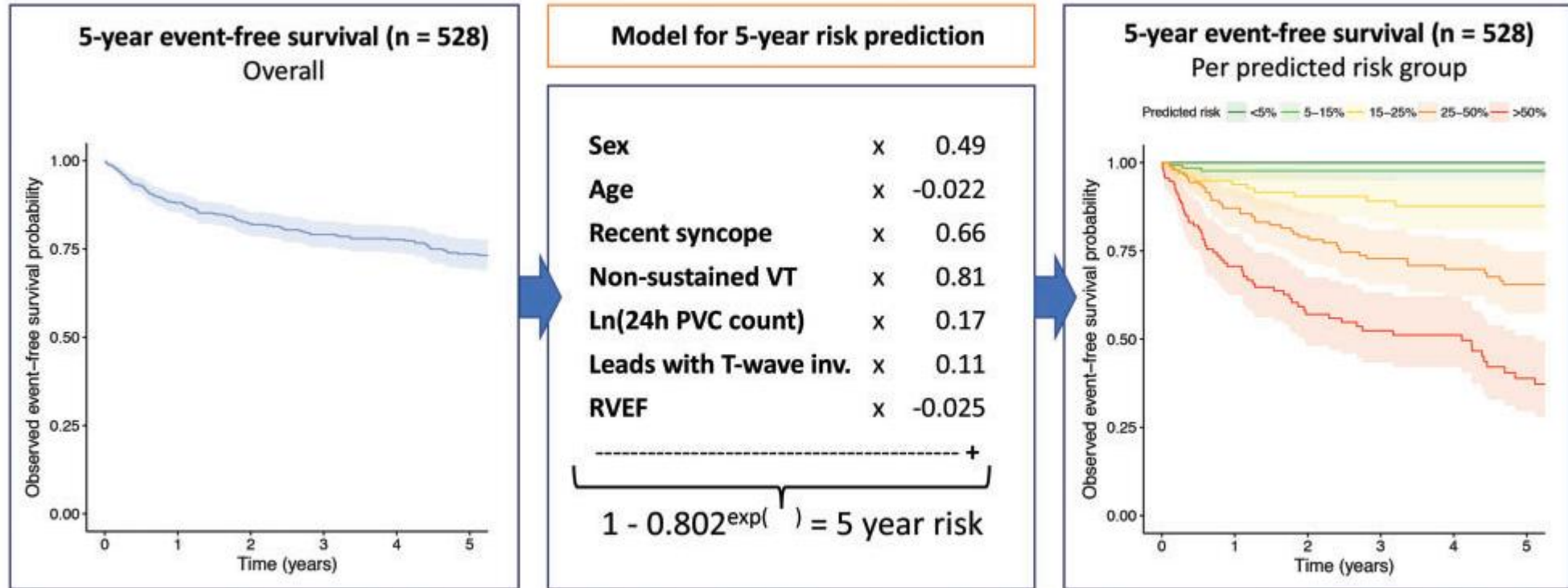
Surrisque d'arythmie (effort) mais aussi d'évolution péjorative de la cardiopathie



# A new prediction model for ventricular arrhythmias in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy

Julia Cadrin-Tourigny<sup>1,2†</sup>, Laurens P. Bosman<sup>3,4†</sup>, Anna Nozza<sup>5</sup>, Weijia Wang<sup>1</sup>,

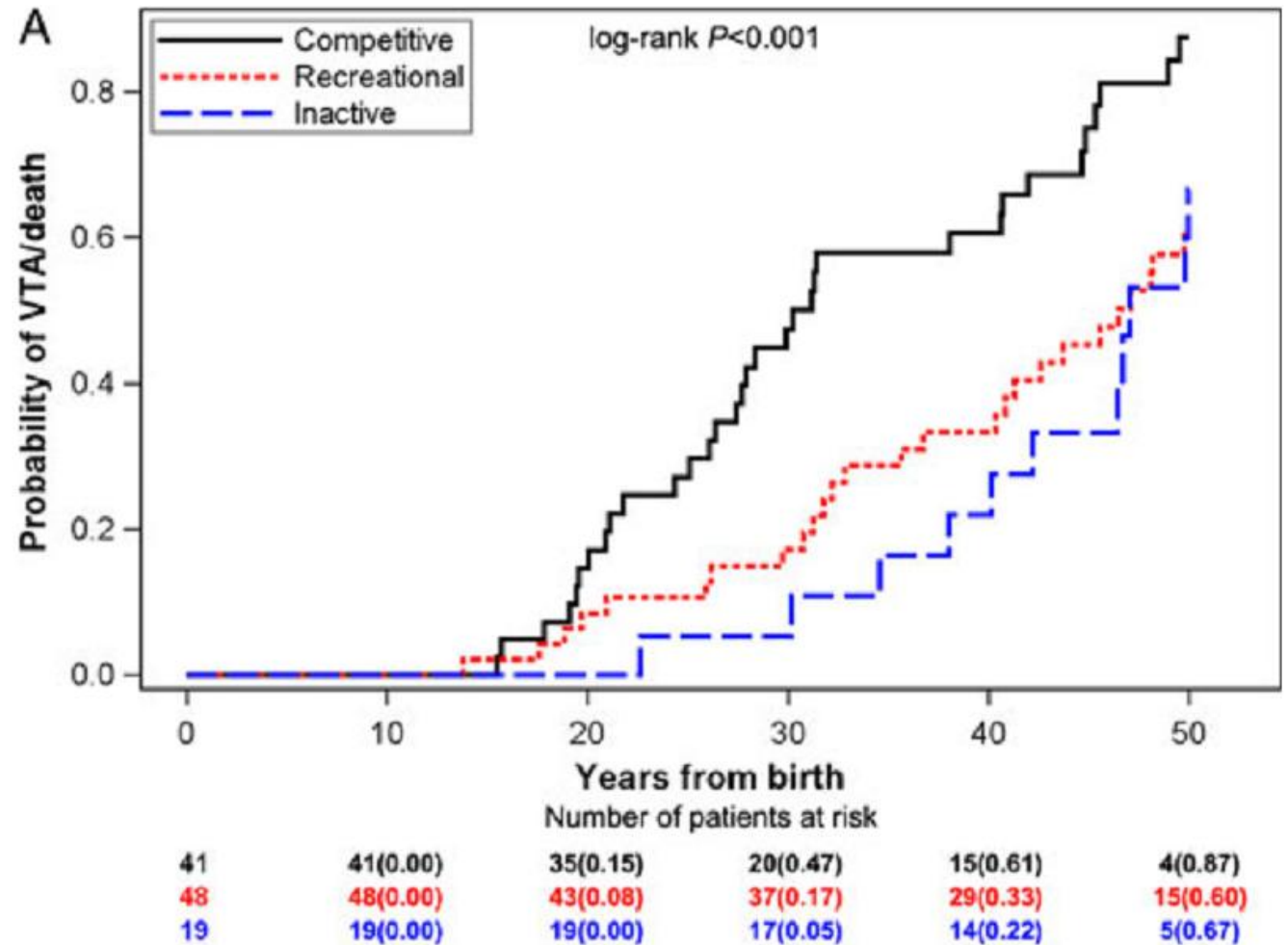
## Prediction of sustained ventricular arrhythmia in ARVC



**Take home figure** Prediction of sustained ventricular arrhythmia in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. ARVC, arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy; inv., inversion; PVC, premature ventricular complex; RVEF, right ventricular ejection fraction; VT, ventricular tachycardia.

## Association of competitive and recreational sport participation with cardiac events in patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: results from the North American multidisciplinary study of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy

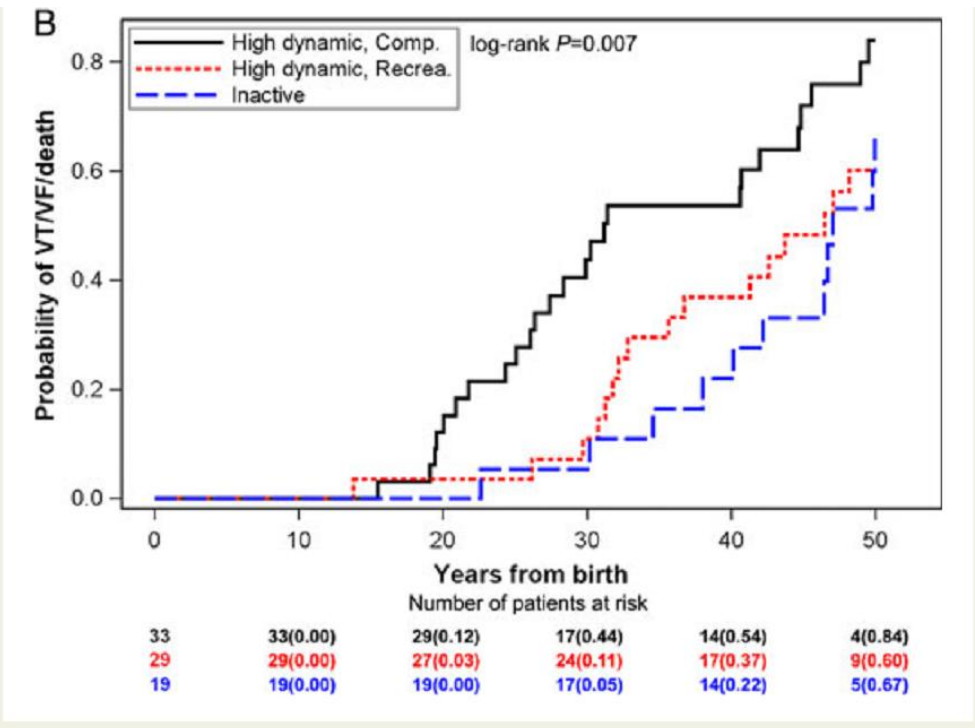
Anne-Christine Ruwald<sup>1,2\*</sup>, Frank Marcus<sup>3</sup>, N.A. Mark Estes III<sup>4</sup>, Mark Link<sup>4</sup>, Scott McNitt<sup>1</sup>, Bronislava Polonsky<sup>1</sup>, Hugh Calkins<sup>5</sup>, Jeffrey A. Towbin<sup>6</sup>, Arthur J. Moss<sup>1</sup>, and Wojciech Zareba<sup>1</sup>

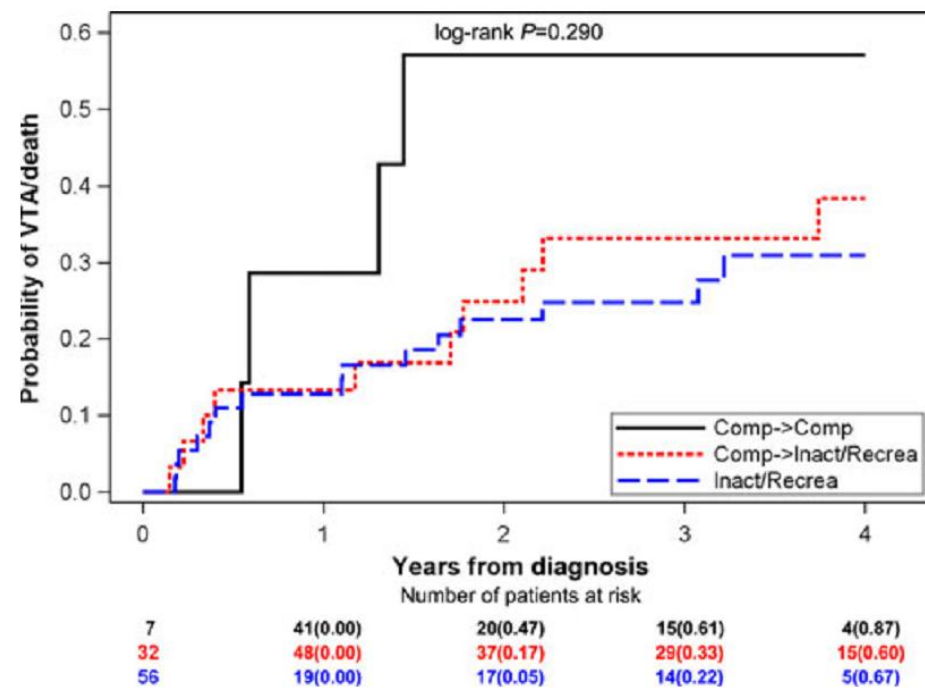
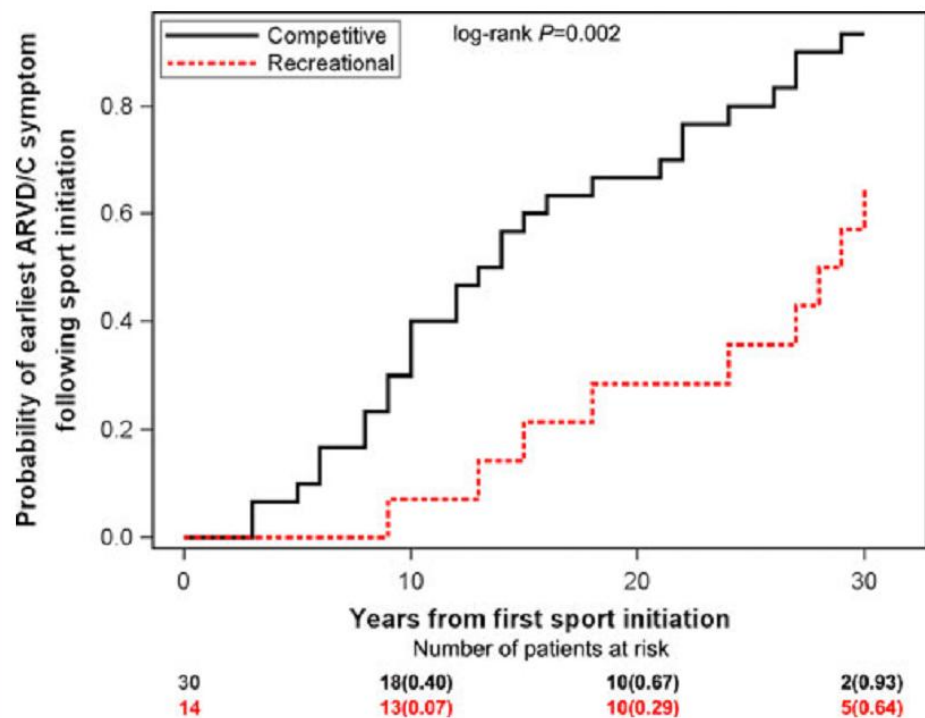


**Table 2** Relative risk of ventricular tachyarrhythmia/death from birth to end of follow-up in patients with different level of sports participation before diagnosis

	Events/patients	Hazard ratio	95% confidence intervals	P-value
Overall				
Recreational vs. inactive	34/48	1.03	0.54–1.97	0.930
Competitive vs. inactive	36/41	2.05	1.07–3.91	0.030
Competitive vs. recreational	36/41	1.99	1.21–3.28	0.007
High-dynamic sport				
Recreational, high dynamic vs. inactive	20/29	0.93	0.45–1.90	0.835
Competitive, high dynamic vs. recreational, high dynamic	28/33	1.89	1.03–3.48	0.041

The Cox models were adjusted for negative T-waves in V1–V3.



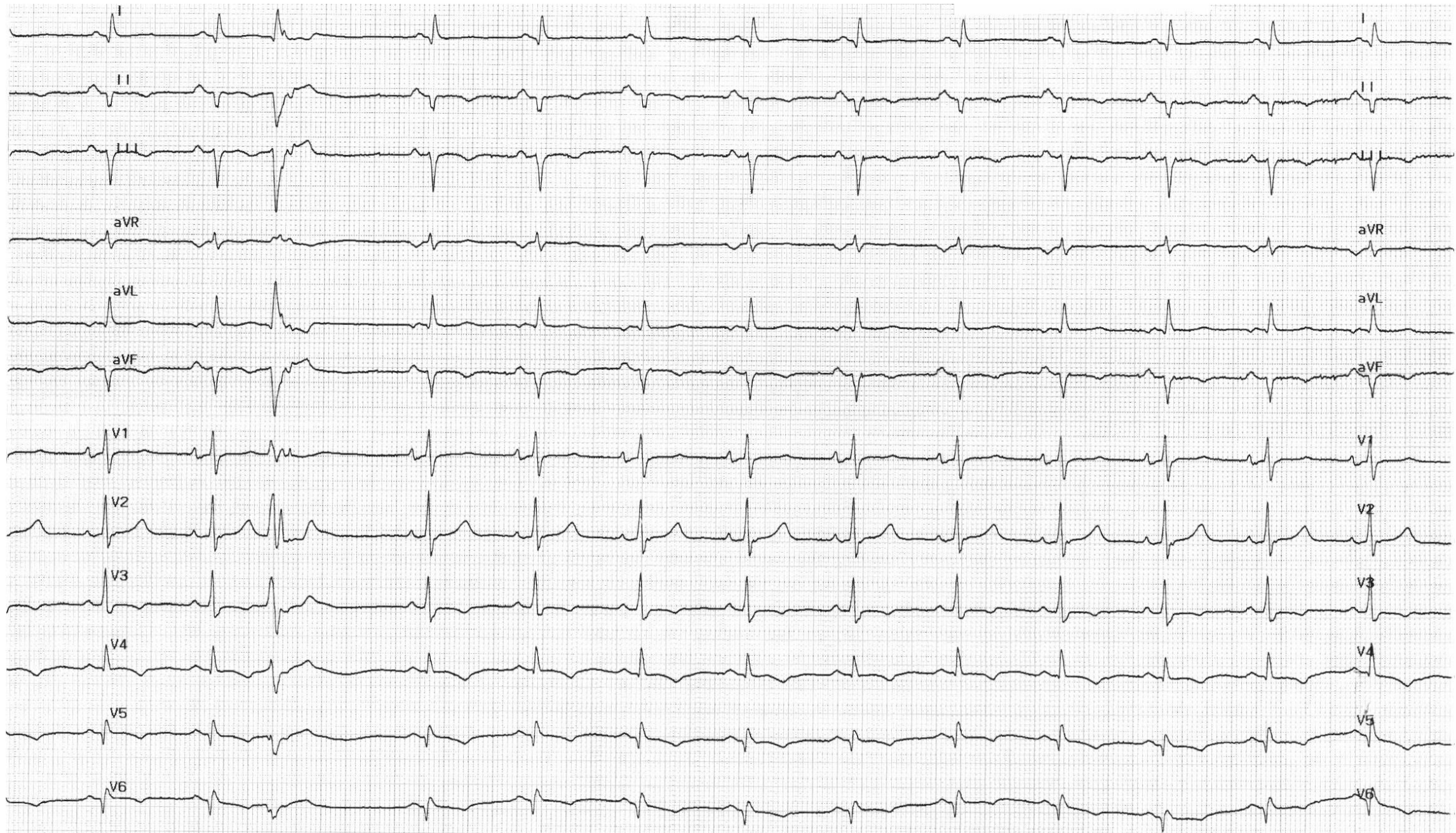


MRI<sup>c</sup>

Right-ventricular end-diastolic volume (mL)	157 ± 87	153 ± 48	205 ± 65*	0.012
Right-ventricular end-diastolic volume indexed by body surface area (mL/m <sup>2</sup> )	83 ± 57	84 ± 27	108 ± 29*	0.007
Left-ventricular end-diastolic volume (mL)	104 ± 16	129 ± 27	153 ± 31*·§	0.001
Left-ventricular end-diastolic volume indexed by body surface area (mL/m <sup>2</sup> )	52 ± 8 <sup>¶</sup>	70 ± 14	80 ± 17*·§	0.004
Right-ventricular ejection fraction (%)	41 ± 18	45 ± 11	42 ± 10	0.383

# Cardiopathie arythmogène: évaluation initiale

- Clinique : Symptôme à l'effort, syncope inexpliquée, ACR récupéré
- ECG : **inversion onde T dans au moins 2 dérivations inférieures ou 3 précordiales**
- Holter ECG 24h : TV, TVNS, **> 500 ESV**
- Epreuve d'effort : capacité fonctionnelle, tolérance, arythmie
- Echocardiographie : **dysfonction ou dilatation VD et VG sévère**
- IRM myocardique: infiltration, fibrose, fonction VD
- **Génétique** : augmentation du risque rythmique si
  - Pls variants des gènes desmosomale (desmoplakine, plakophilin 2 ...)
  - Mutation dans 2 gènes différents
  - Mutation particulière : TMEM43, LMNA, FLNC

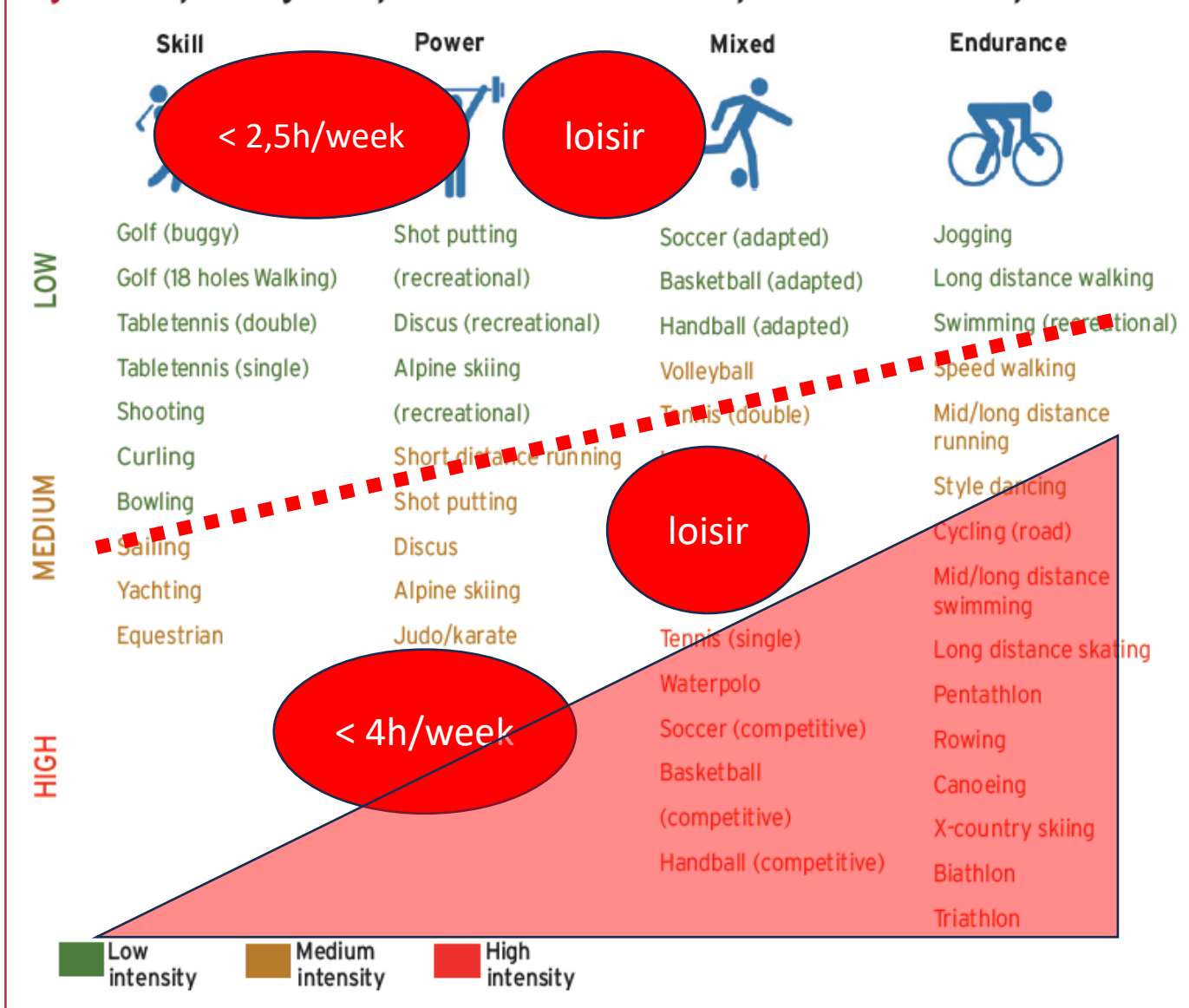


# Cardiopathie arythmogène

décision avec explication et en concertation avec le patient

- Pour tous (IIB) Contre indication à toute activité intense même de loisir et au sport de compétition
- Pour tous exercice de faible intensité de loisir < 2h30/semaine autorisé (IIaC)
- Pour les phénotypes – ou phénotype + sans aucun critère de gravité (clinique, structurelle grave, arythmique) on autorise une **activité d'intensité faible à moyenne de loisir < 4 h par semaine (IIbC)**
- On déconseille pour tous une carrière sportive mais également une activité professionnelle physique: armée, port de charge lourde...

**Figure 2 Sporting discipline in relation to the predominant component**



**Figure 2 Sporting discipline in relation to the predominant component (skill, power, mixed and endurance)**

# Non compaction VG

- Cardiomyopathie non classée définit par des trabéculations proéminentes et récessus profonds communiquant avec le VG
- Tableau clinique d'IC sur dysfonction VG, d'arythmie ventriculaire, de complication thrombo-embolique.
- Difficulté diagnostic chez les athlètes dont 8% présentent les critères échocardiographiques compatibles

Recommendation for diagnosis	Class <sup>a</sup>	Level <sup>b</sup>
A diagnosis of LVNC in athletic individuals should be considered if they fulfil imaging criteria, in association with cardiac symptoms, family history of LVNC or cardiomyopathy, LV systolic (EF<50%) or diastolic (E'<9 cm/s) dysfunction, a thin compacted epicardial layer (<5 mm in end-diastole on CMR, or <8 mm in systole on echocardiography), or abnormal 12-lead ECG. <sup>404,405,410,411</sup>	<b>IIa</b>	<b>B</b>

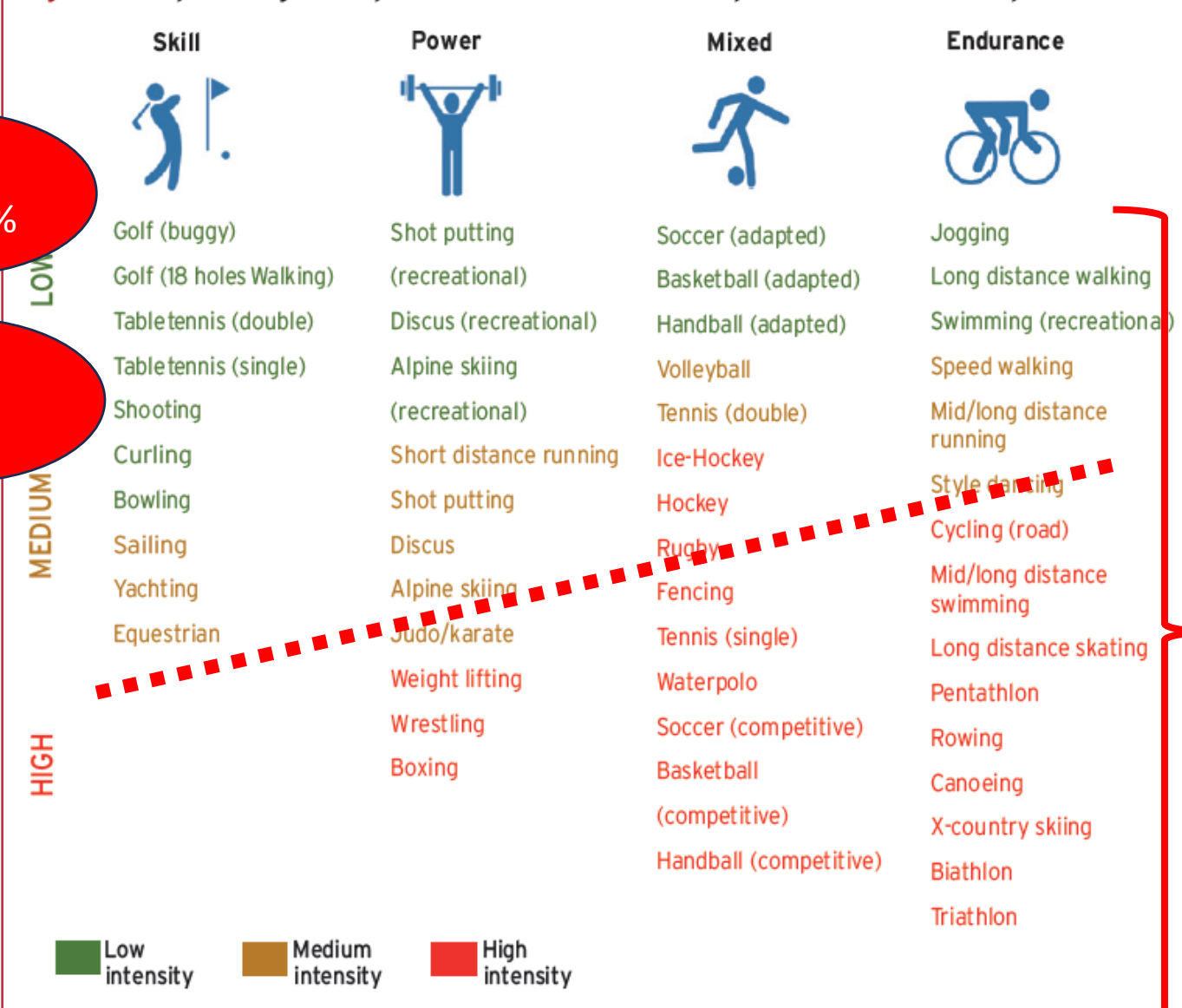
# Non comapction VG: évaluation initiale

- Symptôme à l'effort, syncope, ACR récupéré
- Holter ECG 24h : TV, TVNS
- Epreuve d'effort : capacité fonctionnelle, tolérance, aythmie
- Echocardiographie : **dysfonction VG +++**

# Non compaction VG décision avec explication et en concertation avec le patient (IIbC)

- Si phénotype – ou
- Si phénotype + avec absence de IC/syncope/arythmie ventriculaire + FEVG  $\geq$  50%
  - >>> Exercice de haute intensité et toutes compétitions (sauf gène lamine A/C et filamine C)
- Si phénotype + avec absence de IC/syncope/arythmie ventriculaire + FEVG 40 à 49%
  - >>> Exercice de loisir d' intensité faible à modéré
- **Contradiction à l'exercice de haute intensité et toutes compétitions si symptôme, TV/TVNS +++, FEVG < 40% (IIIC)**

**Figure 2 Sporting discipline in relation to the predominant component**



FEVG  
40 à 49%

Loisir

**Figure 2 Sporting discipline in relation to the predominant component (skill, power, mixed and endurance)**

FEVG > 50%

Loisir ou compétition

# Cardiomyopathie dilatée (génétique, toxique, myocardite, peripartum)

- Clinique : Symptôme à l'effort, syncope inexpliquée, ACR récupéré
- Holter ECG 24h : TV, TVNS
- Epreuve d'effort : capacité fonctionnelle, tolérance, arythmie
- Echocardiographie : **dysfonction VG**
- **Echocardiographie d'effort : augmentation FEVG > 10%**
- IRM myocardique: **fibrose**
- Génétique: augmentation du risque rythmique : **lamine A/C, Filamine C**

# Cardiomyopathie dilatée

décision avec explication et en concertation avec le patient

- Si phénotypes – ou
- Si phénotype + avec absence de symptôme/ATCD syncope/ACR ni d'arythmie ventriculaire + absence de fibrose en IRM + FEVG  $\geq$  45% + une augmentation FEVG  $>$  10% à l'effort
  - > Exercice de haute intensité et toutes compétitions (sauf lamine A/C et filamine C) (IIbC)
- Si phénotype + avec absence de symptôme/ATCD syncope/ACR ni d'arythmie ventriculaire + absence de fibrose en IRM + FEVG  $<$  45% dans la limite des symptômes
  - > Exercice de loisir d'intensité faible à modéré (IIaC)
- **Contradiction à l'exercice de haute intensité et toutes compétitions si symptôme, TV/TVNS +++ , FEVG  $<$  45%, fibrose en IRM  $>$  20%, lamine A/C et filamine C (IIIC)**

# Surveillance pour **réévaluation du risque** en cas de pratique d'une activité sportive

- Annuelle pour les patients
  - génotypes +/- phénotype – (IIaC)
  - phénotype + « non jeunes » (> 25-35 ans ?) (IC)
- Semestriel pour les patients (IIaC)
  - phénotype + adolescents et adultes jeunes (< 25-35 ans ?)
  - porteurs de mutation DSP, plakophilin 2, TMEM43, LMNA, FLNC ou pls variants DESMOSOMAL
    - Risque évolutif de la cardiomyopathie plus important
    - Risque de mort subite plus évolutif, patient plus vulnérable

>> **nouveau symptôme = arrêt du sport et exploration**

# Myocardite

Contre-indication à toute activité physique modérée ou intense et toutes compétition pendant la phase inflammatoire qui peut être variable d'une personne à l'autre.

- En pratique au moins 3 mois (voir 6 mois)
- Réévaluation à 3 mois :

- ECG de repos / Holter ECG
- Échocardiographie
- Troponine et CRP
- IRM (inflammation/fibrose)



Si normale  
reprise du sport  
sans limitation

**Péricardite** = 30 jours sans activité physique (3 mois si symptôme et inflammation persistante, attention  $> 38^{\circ}\text{C}$ , épanchement et à la constriction)

# A RETENIR

Evaluation globale basée sur  
la clinique/ATCD + recherche d'arythmie + évaluation à l'effort + IRM

## CMH

Gradient > 30mmHg  
HypoTA d'effort  
Fibrose > 15 %  
Score RR > 4 %

## DAVD

Onde T inversée  
> 500 ESV/24h  
Dysfonction/vol VD +++  
Génétique

## Non compaction

FEVG  
>50% / 40-49 % / <40%  
lamine A/C et filamine C

## CMD

FEVG < 45%  
Fibrose > 20%  
lamine A/C et filamine C

Surveillance annuelle pour **réévaluation du risque**

(6 mois pour les jeunes et génétique à risque)