RECOMMANDATIONS SUR LA CONDUITE À TENIR DEVANT LA DÉCOUVERTE D'UNE HYPERTROPHIE VENTRICULAIRE GAUCHE CHEZ UN SPORTIF

Travail du groupe de cardiologie du sport de la Société Française de Cardiologie

Coordonnateur : R. Brion, **Rédacteur** : F. Carré

Membres du comité de réflexion : J.F. Aupetit, H. Douard, E. Abergel, L. Auriacombe [+], R. Carlioz, P. Charron, P. Fornes, A. Hagège, P. Mabo, M.C. Malergue, E. Mousseaux, P. Obert, JF. Paul

L'entraînement physique intense peut induire des modifications cardiaques morphologiques et fonctionnelles. Dans ce cadre c'est le ventricule gauche (VG) qui a été le plus étudié. L'hypertrophie ventriculaire gauche (HVG) liée à la pratique sportive est le plus souvent modérée et peut alors être attribuée de façon évidente à l'entraînement en l'absence d'autre cause. A l'inverse dans de rares cas cette hypertrophie est suffisamment importante pour poser un véritable problème de diagnostic différentiel avec des états pathologiques et particulièrement les cardiomyopathies qui font partie des causes principales des mort subites chez les jeunes sportifs (1,2). En somme, si la distinction entre hypertrophie cardiaque liée au sport et cardiopathie est le plus souvent simple, elle peut parfois être d'une grande complexité, les conclusions notamment en terme d'aptitude à la pratique sportive reposent alors d'avantage sur des arguments probabilistes que sur des certitudes. Ces difficultés nous ont incité à proposer des recommandations adaptées au contexte français.

I) L' hypertrophie cardiaque du sportif

1) Nature

Chez le sédentaire sain, le poids du cœur dépend de l'âge, du sexe et de la surface corporelle. Chez l'homme, le poids moyen du coeur normal représente 0,45 % du poids corporel, et chez la femme 0,40%. Ainsi pour un adulte de corpulence moyenne, les limites supérieures du poids du cœur sont d'environ 400 grammes chez l'homme et 350 grammes chez la femme (3).

L'hypertrophie cardiaque (HC), synonyme d'hypertrophie myocardique, est due à une hypertrophie myocytaire. C'est le plus souvent un mécanisme d'adaptation à une contrainte qui peut être physiologique (croissance, grossesse, pratique sportive intense) ou pathologique (hypertension artérielle, anomalie génétique,…) (4,5).

L'HC du sportif répond à différents déterminants, hémodynamiques, neuro-hormonaux et génétiques qui agissent en synergie. L'intermittence des stimuli, à l'inverse de ce que l'on observe dans les contraintes de nature pathologique, pourrait expliquer la « normalité » de cette HC. En effet, les données expérimentales obtenues chez l'animal ont précisé que cette HC modérée est équilibrée, sans fibrose (4) et avec une densité capillaire adaptée voire majorée par rapport à l'hypertrophie

myocytaire (6). Elle diffère donc totalement des hypertrophies secondaires à des contraintes pathologiques ou l'HVG majeure est associée à une fibrose importante et à une inadéquation vasculaire (4).

L'hypertrophie du sportif est par définition non pathologique et indemne de complications. Elle a toutefois été associée par certains auteurs à un risque accru d'arythmie supra-ventriculaire et même ventriculaire (7).

2) Limites habituelles

L'HC du sportif initialement mise en évidence par la percussion thoracique a été confirmée par la radiologie thoracique (8) puis par l'échocardiographie qui a permis d'en préciser les caractéristiques morphologiques et pour une part fonctionnelles (9,10) et plus récemment par d'autres méthodes non invasives comme l'IRM (11).

Chez le sportif, l'échocardiogramme transthoracique de repos peut être normal. Il peut aussi révéler des modifications de la morphologie cardiaque de type hypertrophie-dilatation (8-13). Même si le VG a été le plus étudié comme en témoigne deux méta-analyses récentes (9,10), cette hypertrophie dilatation concerne les quatre cavités (14) avec des modifications équilibrées et proportionnelles. Elle s'observe dans les deux sexes et à tout âge (15-19). Ces adaptations sont dans la grande majorité des cas modérées, aux limites supérieures de la normale et loin des valeurs relevées en pathologie (9-10,20,21). Ainsi, comparées aux valeurs observées dans une population sédentaire témoin, le diamètre ventriculaire gauche est en moyenne majorée de 3 à 6 mm et l'hypertrophie pariétale de 2 à 3 mm (9,10,20). Ce n'est que dans moins de 5% des cas que des modifications plus importantes sont observées (20-22). Cette HC est associée à un remplissage VG souvent « supra normal » et à une fraction d'éjection ventriculaire gauche dans les limites de la normale (9).

3) Facteurs déterminants

Le niveau d'entraînement : L'HC du sportif ne s'observe que chez des pratiquants de haut niveau d'entraînement, c'est-à-dire au **moins 10 heures par semaine à plus de 60 % de la consommation maximale d'oxygène** (VO_2 max.). Si cette HC est bien exclusivement liée à l'entraînement, elle doit obligatoirement être associée à une performance physique correspondant au type et à la quantité de l'entraînement suivi (21). La meilleure mesure objective de cette performance reste la VO_2 max.

Le type de sport pratiqué

On oppose classiquement deux types d'exercice musculaire en fonction des contraintes cardiovasculaires qu'ils imposent (23). **L'exercice dynamique** (aérobie, endurance) avec une alternance de phases de contraction et de relaxation d'importantes masses musculaires, est réalisé en ventilation libre et impose une contrainte cardiaque surtout volumétrique. **L'exercice isométrique** (anaérobie, statique) est caractérisé par une contraction sans changement de longueur d'un ou de quelques groupes musculaires. Souvent associé à un blocage respiratoire (Valsalva), il impose au myocarde une contrainte surtout barométrique. Dans la pratique, la plupart des sports sont mixtes avec des composantes dynamique et isométrique plus ou moins fortes (tableau 1). La prédominance d'une de ces contraintes hémodynamiques pourrait expliquer les légères différences d'adaptation myocardiques observées selon les sports (9,10,19,24,25).

La caractéristique principale de l'HC du sportif est une dilatation cavitaire. Elle est associée à une hypertrophie pariétale plus ou moins importante selon les sports. Les disciplines à prédominance dynamique induisent une dilatation cavitaire avec une hypertrophie réactionnelle modeste. C'est dans les disciplines mixtes comme le cyclisme, l'aviron et le canoë-kayak que sont observées les modifications les plus marquées (dilatation et hypertrophie). Dans les sports à forte composante isométrique, l'hypertrophie pariétale peut être proportionnellement plus nette que la dilatation (24,25) qui est cependant toujours présente.

Le sexe.

Chez l'homme adulte sportif

Une épaisseur pariétale supérieure à 13 mm est rare (13,20). Elle est rarement comprise entre 13 et 15 mm et doit alors être considérée dans une zone d'incertitude diagnostique réclamant un bilan complémentaire complet avant que ne soit proposée une attitude définitive. Une épaisseur pariétale supérieure à 15 mm est jusqu'à preuve du contraire en faveur d'une cause pathologique d'hypertrophie.

Classiquement , le diamètre ventriculaire gauche en télédiastole dépasse rarement 60 mm chez le sportif (9,13,22) et exceptionnellement 70 mm (22,25). Ces grandes dilatations sont plus souvent observées chez des sportifs hyper-endurants comme les cyclistes sur route (22,25) ou présentant des surfaces corporelles importantes comme les basketteurs (17). Il est donc préférable d'indexer les données par la surface corporelle. La limite de normalité est de 31mm/m^2 (25).

Chez la femme adulte sportive l'épaisseur pariétale du VG ne dépasse qu'exceptionnellement 12 mm (16,17). Le diamètre ventriculaire gauche en télédiastole dépasse

rarement 55 mm et exceptionnellement 65 mm (sportives hyper-endurantes, surfaces corporelles importantes) (16,19).

L'age

Les enfants peuvent aujourd'hui être soumis à des quantités d'entraînement très importantes. Pourtant le retentissement cardiovasculaire dans cette population a été relativement peu étudié. Il dépend de l'âge, du sexe et du type d'entraînement suivi. Avant la puberté et comparativement à l'adulte, à programme d'entraînement égal et en normalisant par les données biométriques, chez les filles comme chez les garçons, les modifications sont moins nettes et se limitent à une dilatation cavitaire sans hypertrophie pariétale réactionnelle significative (26). Ces adaptations sont plus marquées chez des nageurs que chez des gymnastes (27). Comme chez l'adulte, la fonction diastolique est souvent « supra normale » (28) L'absence d'hypertrophie pariétale significative semble en rapport avec le statut hormonal, en particulier androgénique. En effet, chez de jeunes sportifs masculins pubères (< 18 ans), une hypertrophie pariétale est décrite (18,19,29). Elle doit rester modérée sans dépasser 12 mm (20).

Chez les sportifs vétérans qui débutent tard dans la vie un entraînement intense, de rares études (coureurs de fond, cyclistes, triathlètes) sont en faveur d'une adaptation différente de celle de l'adulte jeune avec un épaississement pariétal prédominant sans nette dilatation ventriculaire gauche (30).

La génétique

Les modifications morphologiques liées à l'entraînement physique ne sont pas constantes. En effet chez les sportifs comme dans la population générale la variabilité de la masse ventriculaire gauche (MVG) a une composante génétique (31). Les effets synergiques de certains polymorphismes génétiques, comme ceux des gènes de l'enzyme de conversion et de l'angiotensinogène, expliquent pour une part la variabilité du degré de l'HC observée chez les sportifs de niveau d'entraînement comparable (32,33). A ce jour, l'étude du génotype pour prédire le degré d'HC secondaire à l'entraînement a une valeur épidémiologique indéniable, mais n'a aucun intérêt diagnostique pour un individu donné.

L'influence du dopage sur l'hypertrophie cardiaque du sportif

Les données de la littérature sont assez contradictoires et il est aujourd'hui difficile d'affirmer les effets du dopage sur la morphologie et la fonction myocardique du sportif. Cependant certaines données cliniques et expérimentales semblent en faveur du développement d'une hypertrophie concentrique après prise d'anabolisants et/ou d'hormone de croissance (34) et d'une hypertrophie excentrique après utilisation d'érythropoïétine (25).

II) Diagnostic différentiel entre hypertrophie ventriculaire gauche du sportif et hypertrophie pathologique

Les problèmes diagnostiques concernent les hypertrophies pariétales et/ou les dilatations cavitaires importantes.

1) Principaux diagnostics différentiels de l'hypertrophie pariétale

Les pathologies candidates au diagnostic différentiel sont par définition des pathologies susceptibles d'induire des hypertrophies pariétales du VG sans que toutefois les capacités de performance sportive soient significativement atteintes. Toute hypertrophie associée à une diminution significative de la capacité de performance sportive est à priori pathologique.

Chez un sportif asymptomatique et performant, devant une hypertrophie pariétale supérieure à 13 mm chez l'homme adulte et 12 mm chez la femme adulte et le jeune sportif, trois principales étiologies doivent être écartées. Si l'hypertension artérielle et les valvulopathies sont faciles à éliminer, c'est **la cardiomyopathie hypertrophique (CMH)** qui représente **le vrai problème diagnostique** avec un risque vital, souvent inaugural, en particulier dans le contexte catécholergique de l'exercice physique intense (1).

2) Diagnostic différentiel entre CMH et hypertrophie ventriculaire gauche du sportif.

a) Cardiomyopathie hypertrophique : caractéristiques

En Amérique du Nord, la mort subite des sportifs jeunes est due dans 35 à 45 % des cas à une CMH (1). Le rôle de l'exercice physique intense tel qu'il est pratiqué en compétition a été considéré chez les sujets porteurs de CMH comme un facteur individuel pouvant favoriser la mort subite (35). L'expérience italienne va dans le même sens en montrant qu'un bilan médical codifié avant l'autorisation à la pratique sportive intensive permet le dépistage de la CMH et que la contre indication à la compétition dans cette population ainsi identifiée s'accompagne d'une baisse marquée de la mort subite (2).

Il faut souligner que le diagnostic formel de CMH et surtout sa relation avec le décès peut-être parfois très difficile, même après étude autopsique. Le diagnostic dans ce dernier contexte repose sur les données des examens macroscopiques et histologiques qui doivent toujours être associés (5). L'anatomo pathologiste peut ainsi établir le diagnostic d'hypertrophie cardiaque mais ne peut affirmer le mécanisme (le plus souvent arythmogène (5)) du décès.

La prévalence de la CMH dans la population générale est évaluée à 1/500 sujets. Les CMH sont actuellement toutes considérées d'origine génétique et répondent à un mode de transmission

autosomique dominante (35). La pénétrance de la maladie est liée à l'âge, ainsi seuls 55% des patients porteurs de la mutation la développeront avant 30 ans. De plus, l'expression de la CMH (importance des symptômes, degré et distribution de l'HVG, risque de complications) est très variable (35,36).

Le diagnostic de CMH est évoqué aujourd'hui, sur une épaisseur pariétale du VG, évaluée en mode bidimensionnel, à partir de 15 mm en dehors de tout contexte familial et de 13 mm dans un contexte de CMH familiale (35).

Bien que d'authentiques CMH à formes génétiques particulières puissent présenter des hypertrophies pariétales VG moins importantes, voire aux limites de la normale (35), il est admis qu'une HVG inférieure ou égale à 13 mm chez l'homme et 12 mm chez la femme, chez des sujets très entraînés, asymptomatiques et performants, sans antécédents familiaux ou personnels pouvant faire suspecter une cardiomyopathie, est à priori liée à l'entraînement physique.

Dans la zone d'incertitude entre 13 et 15 mm d'épaisseur ventriculaire gauche, le diagnostic de CMH devra être évoqué systématiquement chez l'homme sportif.

Une épaisseur de plus de 12 mm chez les sportives et de 15 mm chez les hommes doit faire considérer qu'il s'agit jusqu'à preuve du contraire d'une CMH.

Le diagnostic de CMH doit être écarté sur un bilan complémentaire précis reposant sur différents examens.

b) Eléments du diagnostic différentiel entre CMH et cœur d'athlète

- **Les éléments de présomption**

L'échocardiographie-Doppler transthoracique de repos

Tous les paramètres échographiques doivent être analysés. Une HVG isolée est à priori anormale chez un sportif. En effet, l'hypertrophie pariétale de l'athlète est associée à une dilatation cavitaire adaptée souvent plus importante si l'entraînement est à prédominance dynamique. Un diamètre télédiastolique VG supérieur à 55 mm est évocateur d'un cœur d'athlète alors qu'un diamètre inférieur à 45 mm associé à une hypertrophie pariétale est un argument, non formel, en faveur d'une CMH (37). Le rapport de la somme des épaisseurs pariétales sur le diamètre VG chez le sportif est en règle inférieur à 0,48 et ne doit pas dépasser 0,50 (9,10)

L'hypertrophie pariétale du sportif est le plus souvent globale et symétrique. Elle peut être asymétrique mais dans ce cas le rapport paroi postérieure/épaisseur du septum inter-ventriculaire doit toujours être inférieur à 1,5 (13,19).

L'existence d'un gradient intra-ventriculaire gauche de repos observé à l'analyse Doppler est en faveur d'une CMH (37,38,39). Il n'y a pas actuellement de consensus sur la valeur discriminante des gradients obtenus à l'effort ou par test pharmacologique.

Le remplissage VG est analysé au minimum par le flux mitral (40). Les indices de fonction diastolique sont le plus souvent « supra normaux » chez les athlètes avec une onde E largement supérieure à l'onde A et un temps de décélération de l'onde E court. Chez un sportif de moins de 40 ans, un flux transmitral anormal (E<A)° est un signe d'alerte. Cependant, un flux mitral normal est retrouvé dans 50 % des CMH (35). En cas de doute, l'analyse par Doppler tissulaire pulsé (DTI) est utile (41) et la méthode préconisée est dans ce cadre la valeur moyennée aux 4 sites de l'anneau mitral. Une valeur de l'onde Ea et/ou de l'onde S inférieure à 9 cm/s est évocatrice d'une CMH (42). Si une valeur pathologique au DTI est très en faveur d'une CMH, une valeur normale chez un sujet entraîné n'écarte pas formellement ce diagnostic (46). Dans le contexte de la CMH, l'examen de l'oreillette gauche est important. Sa taille mesurée en TM dépasse rarement 45 mm chez le sportif et elle doit rester proportionnelle à celle du VG (44). Ainsi, dans un contexte d'hypertrophie pariétale la découverte d'une oreillette dilatée sans dilatation associée du ventricule gauche est en faveur d'une CMH (40).

En résumé, l'hypertrophie pariétale doit être associée à un bilan échographique strictement normal voire « supra normal ». Il existe cependant des formes authentiques de CMH sans autre anomalie qu'une hypertrophie pariétale (35) en particulier chez de jeunes patients (45). En cas de doute persistant d'autres examens complémentaires doivent être réalisés et le raisonnement diagnostique doit s'appuyer sur un faisceau d'arguments (tableau 2).

L'électrocardiogramme (ECG) de repos est un moyen de dépistage reconnu des cardiomyopathies de l'adulte jeune et il a à ce titre un grand intérêt dans la population des sportifs. Ainsi, l'existence d'ondes Q de pseudo nécrose est très en faveur d'une CMH. Cependant, l'ECG peut être normal dans la CMH (45). A contrario, l'ECG du sportif très entraîné peut présenter dans 5 à 10% des cas des particularités de la repolarisation qui peuvent poser des problèmes diagnostiques (12).

L'enregistrement ECG continu sur 48 à 96 heures incluant des séances intenses d'entraînement doit être réalisé. Classiquement, en dehors de la bradycardie, les arythmies cardiaques, ne font pas partie des signes électrocardiographiques du cœur d'athlète (12,44) et la prévalence des arythmies ventriculaires chez les sportifs ne paraît pas augmentée par rapport à celle des sédentaires (7,38,39,44). Toutefois une fréquence accrue des extrasystoles supraventriculaires, a pu être rapportée chez certains sportifs prédisposés (46), en particulier chez le sportif vétéran (47). La mise en évidence de troubles du rythme au Holter chez un sportif porteur d'une hypertrophie ventriculaire gauche et particulièrement d'arythmies ventriculaires (extrasystoles ventriculaires fréquentes polymorphes,

phénomènes répétitifs) doit être considéré comme un argument en faveur d'une cardiomyopathie (7,38,39).

La recherche de *potentiels tardifs* ventriculaires est peu contributive dans l'HC.

L'apport de l'*épreuve d'effort* (EE) au mieux couplée à une analyse des échanges gazeux peut être majeur et concerne de nombreux paramètres. Elle doit être conduite par paliers jusqu'à la puissance maximale tolérée par le sujet. Au plan rythmique cet examen permet de vérifier l'absence d'arythmies catécholergiques. L'aggravation à l'effort d'une arythmie chez un sportif présentant une HVG « limite » entraîne une contre-indication à la pratique intensive du sport. Les profils tensionnels d'effort et de récupération chez le sportif sont normaux et adaptés à la performance. Un défaut d'augmentation tensionnelle à l'effort est un argument diagnostique et pronostique pour une CMH.

La puissance maximale d'exercice et donc la VO_2 max doivent être corrélées avec le niveau d'entraînement dynamique suivi et au moins égale à 120 % des valeurs théoriques (10). Ainsi, une VO_2 max. inférieure à 50 ml/min/kg chez un sportif de moins de 40 ans présentant une HC, n'est pas en faveur d'un cœur d'athlète (48). Il a aussi été proposé de raisonner en terme de « masse myocardique utile ». Si le rapport masse VG/VO_2 max. dépasse 80 g/L/min chez l'homme comme chez la femme, l'hypertrophie doit être considérée comme pathologique (17).

Des *explorations rythmologiques* invasives peuvent être indiquées en fonction du contexte (7,38,39)

- **les éléments de « certitude »**

La découverte *d'antécédents familiaux de CMH* est un argument diagnostique majeur. Une enquête cardiologique chez les parents du premier degré (parents, fratrie) avec au moins ECG et échocardiogramme transthoracique de repos doit être réalisée au moindre doute.

La réalisation systématique des *tests génétiques* dans ce contexte est prématurée, mais leur réalisation peut-être discutée dans certaines situations ciblées. Dans une population de cas index indépendants atteints de CMH, en testant les neuf gènes les plus prévalents, on identifie une mutation dans 64% des cas. Deux gènes [Protéine C cardiaque (MYBPC3) et chaîne lourde β myosine (MYH7)] sont responsables de 82% de toutes les mutations identifiées, et l'étude de 3 gènes supplémentaires (TNNT2, TNNI3, MYL2) permet de mettre en évidence plus de 99% des mutations identifiées à ce jour. Il semble donc actuellement logique de tester ces 5 gènes en cas de suspicion de CMH chez un sportif (36).

L'utilisation des données de l'enquête génétique a été également proposée comme aide au pronostic. Des données rétrospectives ont effectivement montré que les mutations du gène de la protéine C sont associées à une apparition retardée de la maladie et à une mortalité relativement faible

alors que celles qui touchent la troponine T ont un pronostic très péjoratif malgré une hypertrophie très modérée (35). Cependant, à l'échelon d'un individu la stratification du risque reste incertaine. Le type de mutation n'est qu'un facteur parmi d'autres à prendre en compte et il n'y a pas de forme génétique sans risque. Dans l'état des données actuelles, il n'est pas possible d'autoriser la pratique sportive intensive à un sujet porteur d'une CMH en fonction du type de mutation génétique en cause (35,38,39).

L'utilisation systématique de tests génétiques dans le cadre de l'HVG du sportif présente donc des limites. En effet, si la CMH est l'étiologie génétique la plus fréquente des hypertrophies pathologiques ce n'est possiblement pas la seule. Dans l'étude princeps de Maron BJ, 10 % des morts subites survenues à l'exercice ont concernées des sujets porteurs d'une hypertrophie myocardique isolée sans que le diagnostic de CMH ne soit confirmé. De plus ces tests bien qu'effectués à partir d'un simple prélèvement sanguin ont un coût élevé, une réalisation relativement lourde et des délais de réponse longs (3-12 mois). Tout ceci représente donc un frein à leur utilisation en routine.

L'indication de tests génétiques doit encore être ciblée. Si la découverte d'une mutation apporte un argument majeur pour le diagnostic de CMH, son absence ne permet pas d'éliminer formellement la maladie (30 à 40% de faux négatifs) et ne permet pas de rassurer le sportif sur l'absence de pathologie.

Une *interruption de l'entraînement* peut être proposée. Une régression significative de l'hypertrophie pariétale dans un délai de 2 à 6 mois est en faveur du diagnostic de cœur d'athlète (48). A l'inverse le maintien ou une régression modérée de l'hypertrophie sont en faveur d'une cardiopathie. Cependant, l'interruption doit être totale car, une pratique d'entretien physique, même modérée, risque de maintenir le niveau d'hypertrophie. Il faut insister sur le fait que l'arrêt temporaire de l'entraînement peut avoir des conséquences importantes sur la carrière sportive de l'intéressé et que cette décision doit être mûrement réfléchie, parfaitement expliquée et proposée en dernier recours.

Ainsi dans certains cas rares d'HVG chez un sportif, le diagnostic différentiel entre hypertrophie du sportif et CMH reste difficile et repose sur un faisceau d'arguments (tableau 2).

En cas de décès, le diagnostic rétrospectif passe par l'autopsie qui doit être complétée par un examen anatomo-pathologique du cœur. En effet, la prévention secondaire de la mort subite dans la famille du défunt nécessite que la cause du décès soit formellement établie. Les études génétiques à la recherche de mutations géniques dans la CMH sont souvent possibles sur des prélèvements post-mortem, seuls disponibles dans un contexte de mort subite. L'autopsie permettra enfin un examen toxicologique à la recherche d'agents dopants ayant pu favoriser le décès à partir de prélèvements de sang, d'urine et de phanères. Le médecin qui constate le décès d'un sportif devrait donc impérativement cocher la case « obstacle au permis d'inhumer » sur le certificat de décès afin de faire ouvrir une enquête judiciaire dans le cadre de l'article 74 du code de procédure pénale. Notons que

seul le procureur de la République peut décider si une autopsie doit être pratiquée. Le médecin peut en revanche informer le procureur de l'utilité de l'autopsie.

3) Diagnostic d'une dilatation VG chez le sportif

Dans ce cadre le diagnostic différentiel principal est bien sûr la cardiomyopathie dilatée (CMD), qui est retenue comme la cause de 3% des morts subites survenant lors de la pratique sportive (1). Lorsque la dilatation du VG dépasse 55 mm chez une sportive et 60 mm chez un sportif de haut niveau d'entraînement, l'interrogatoire et l'examen physique devront éliminer tout antécédent familial et toute symptomatologie pouvant faire évoquer une CMD. L'échocardiogramme doit vérifier que la fraction d'éjection du VG dépasse 50 % et que la contractilité pariétale est homogène (48). L'équilibre morphologique harmonieux des quatre cavités est vérifié en tenant compte de la taille du sujet et/ou de sa surface corporelle (48). L'absence de fuite valvulaire significative et d'anomalie des fonctions de remplissage (E<A) est appréciée par les analyses Doppler (48). La réalisation d'une épreuve d'effort avec analyse des échanges gazeux avec calcul de la VO_2 max. (49,50) et d'une échocardiographie d'effort est recommandée.

Une VO_2 max. dépassant d'au moins 20 % les valeurs de références, sans baisse significative par rapport à un éventuel examen de référence, et des paramètres de contractilité, volume d'éjection systolique du VG et fraction d'éjection, normaux à l'effort sont en faveur du diagnostic de coeur d'athlète. L'absence d'arythmies ventriculaires significatives doit être vérifiée par un enregistrement Holter et l'épreuve d'effort.

Si une dilation VG est pathologique est évoquée, une suspension de l'entraînement s'impose. Il faut toutefois savoir qu'une dilatation VG chez un sportif ne présentant pas de pathologie ne s'accompagne pas toujours d'une régression du diamètre cavitaire à l'arrêt de l'entraînement et que par conséquent la régression de la dilatation est un critère moins fiable du diagnostic de cœur d'athlète que la régression de l'épaisseur pariétale (48).

III) Recommandations

1) Quand rechercher une hypertrophie cardiaque chez un sportif ?

A) Ce qui est recommandé

Echocardiographie systématique pour les sportifs de haut niveau

Depuis février 2004, un arrêté ministériel, paru au journal officiel, impose à tous les sportifs susceptibles d'être inscrits sur les listes de haut niveau ou espoirs de leur fédération sportive de bénéficier au moins une fois dans leur carrière d'un échocardiogramme transthoracique de repos. Le but de cet examen préventif est de détecter d'éventuelles anomalies myocardiques à risque lors de la

pratique intensive du sport. Certaines fédérations demandent la répétition des échocardiogrammes à un rythme précisé dans leur statut. Ces examens systématiques sont pris en charge par les fédérations ou les sportifs eux-mêmes selon les cas. En aucun cas ces examens systématiques ne doivent être pris en charge par les caisses d'assurance maladie.

Echocardiographie uniquement à visée diagnostique chez les autres sportifs

Une échocardiographie, qui peut alors être prise en charge par l'assurance maladie, doit être systématiquement réalisée chez tout sportif dans les contextes suivants :

- Antécédent familial de cardiomyopathie ou de mort subite particulièrement chez un parent jeune
- Signe fonctionnel (dyspnée anormale, douleurs thoraciques, lipothymie, syncope, arythmie, baisse anormale des performances, …)
- Signes physiques (souffle cardiaque, hypertension…)
- Anomalie électrocardiographique. pouvant faire suspecter une cardiopathie (en particulier anomalies de la repolarisation à type d'onde T négative ou sous décalage du segment ST dans les dérivations précordiales).
- Anomalies lors d'une épreuve d'effort.
- Toute autre circonstance pouvant faire évoquer l'existence d'une cardiopathie

B) Ce qui n'est pas recommandé

La réalisation d'une échocardiographie n'est pas recommandée de façon systématique chez tous les sportifs en dehors des sportifs inscrits sur des listes de haut niveau ou espoirs.

Chez les autres sportifs, elle n'est recommandée qu'en cas d'anomalie pouvant faire suspecter une cardiopathie (interrogatoire, examen clinique, biologie, ECG etc.)

2) Comment affirmer une HVG chez un sportif ?

A) L'échocardiographie est la méthode de référence

Les recommandations proposées pour la réalisation des mesures et calculs échographiques (51) doivent être **particulièrement** respectées en raison des implications vis-à-vis de la pratique sportive qui peuvent en découler. Chez le sportif, le risque principal est une surestimation des épaisseurs pariétales. La majorité des références chiffrées de la littérature ont été obtenues en imagerie échographique fondamentale. Il existe un risque connu de surestimation des épaisseurs pariétales avec l'imagerie d'harmonique (52). Chez les sportifs dont l'échogénicité est bonne, l'utilisation de l'imagerie fondamentale est conseillée **si les valeurs mesurées sont limites et lorsque**

l'échocardiographe utilisé le permet. La mesure en mode TM du VG qui présente une meilleure résolution et qui est la seule validée actuellement dans cette population doit être privilégiée. En cas d'hypertrophie pariétale localisée en dehors de la zone d'incidence TM classique, la mesure devra être précisée par une mesure bidimensionnelle centrée sur la zone hypertrophique. Par ailleurs, chez le sportif où l'HC est de type excentrique avec allongement des fibres myocardiques (5) le calcul de la MVG par la méthode elliptique est mal adaptée (53).

B) Les autres méthodes d'imagerie

Les autres méthodes d'imagerie n'ont qu'un rôle complémentaire de l'échocardiographie et ne doivent pas être utilisées d'emblée.

L' imagerie par résonance magnétique (IRM) du myocarde réalisée dans un centre spécialisé est l'examen de choix pour éliminer les pièges échographiques de surestimation pariétale (distinction d'une structure ventriculaire droite surajoutée, etc.). Elle a par ailleurs un intérêt particulier en cas d'hypertrophie apicale, souvent difficile à affirmer par échographie. Les autres données de l'IRM pour le diagnostic différentiel entre HVG du sportif et cardiopathie restent encore du domaine de la recherche et non utilisables en pratique courante. Citons l'IRM couplée à une injection de gadolinium qui permet de détecter d'éventuels foyers de fibrose (54) à priori absents dans l'HC du sportif et l'utilisation de la méthode de « tatouage myocardique » («tagging») myocardique qui pourrait révéler des altérations de la cinétique myocardique évocatrices d'une CMH (55).

Le scanner multibarettes est dans l'état actuel des possibilités techniques, un examen moins validé que l'IRM dans le ce cadre diagnostique. Il peut apporter une aide pour les mesures d'épaisseur pariétale, il peut révéler une anomalie qualitative myocardique et/ou un pont musculaire, anomalie fréquente (mais non spécifique) dans les CMH (35).

3) Conduite à tenir et détermination de l'aptitude au sport

Une hypertrophie cardiaque exclusivement en rapport avec l'entraînement physique est compatible avec la pratique de tous les sports en compétition et avec tous les niveaux d'entraînement (38,39).

Une hypertrophie cardiaque en rapport avec une pathologie cardio-vasculaire entraîne des restrictions d'aptitude au sport qui dépendent de l'étiologie en cause, du risque de complications et de la nature du sport pratiqué (38,39).

Une cardiomyopathie hypertrophique ou une cardiomyopathie dilatée contre indique les entraînements de haut niveau énergétique et/ou la compétition en dehors des sports à composante dynamique et isométrique faibles (tableau 1) (38,39).

En cas de doute diagnostique entre hypertrophie liée exclusivement au sport et CMH, les recommandations concernant la démarche diagnostique et l'attitude vis à vis de l'activité sportive sont présentées dans le tableau 3.

En conclusion, La découverte d'une HVG chez un sportif doit conduire à rechercher une cause pathologique à l'hypertrophie et principalement une CMH. La décision diagnostique doit être étayée sur un faisceau de données cliniques et d'examens complémentaires. Le diagnostic de cœur d'athlète implique la poursuite sans réserve de la compétition. Un diagnostic de CMH implique aujourd'hui un arrêt de la compétition en dehors des sports à très faible dépense énergétique. La décision de la poursuite ou non de la pratique sportive de compétition doit être établie sans ambigüité et très bien argumentée. C'est une décision grave qui peut avoir d'importantes répercussions psychologiques et professionnelles. Il est donc recommandé en cas de doute diagnostique d'associer d'autres spécialistes à la prise de décision.

Références :

1- Maron BJ. Sudden death in young athletes. N Engl J Med 2003; 349: 1064-75

2- Corrado D, Basso C, Schiavon M, Thiene G. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young atletes. N Engl J Med 1998; 339: 364-9.

3- Fornes P. L'examen anatomo-pathologique du cœur. Ann Pathol 1999 ; 19 : 166-77.

4- Lips DJ, deWindt LJ, van Kraaij DJW, Doevendans PA. Molecular determinants of myocardial hypertrophy and failure : alternative pathways for beneficial and maladaptive hypertrophy. Eur Heart J 2003; 24: 883-96

5- Swynghedauw, B. Molecular mechanisms of myocardial remodelling. Physiol Rev 1999. 79: 215-62

6- Laughlin MH. Mc Allister RM, Jasperse JL, Crader SE, Williams DA, Huxley VH. Endothelium-mediated control of the coronary circulation. Exercise training –induced vascular adaptations. Sports Med 1996 ; 22: 228-50

7- Estes NA 3rd, Link MS, Cannom D et al; Expert Consensus Conference on Arrhythmias in the Athlete of the North American Society of Pacing and Electrophysiology. Report of the NASPE policy conference on arrhythmias and the athlete.J Cardiovasc Electrophysiol. 2001; 12: 1208-19.

8- Rost R, Hollman W. Athlete's heart – a review of its historical assessment and new aspects. Int J Sports Med 1983; 4: 147-65

9- Pluim BM, Zwinderman AH, van der Laarse A, van der Wall ES. The athlete's heart: a meta-analysis of cardiac structure and function. Circulation 2000; 101: 336-44.

10- Fagard RH. Athlete's heart : a meta-analysis of the echocardiographic experience. Int. J. Sports Med 1996; 17: S140-44

11- Scharhag J, Schneider G, Urhausen A, Rochette V, Kramann B, Kindermann W. Athlete's heart : right and left ventricular mass and function in male endurance athletes and untrained individuals determined by magnetic resonance imaging. J Am Coll Cardiol 2002; 40: 1856-63.

12- Pellicia A, Di Paolo FM, Maron BJ. The athlete's heart :remodeling, electrocardiogram,and preparticipation screening. Cardiol Rev 2002; 10: 85-90.

13- Spirito P, Pelliccia A, Proschan MA et *al*. Morphology of the "athlete's heart" assessed by echocardiography in 947 elite athletes representing 27 sports. Am J Cardiol 1994; 74: 802-6

14- Erol MK, Karakelleoglu S. Assessment of right heart function in the athlete's heart. Heart Vessels 2002; 16: 175-80

15- Whyte GP, George K, Sharma S, Firoozi S, Stephens N, Senior R, Mc Kenna WJ. The upper limit of physiological cardiac hypertrophy in elite male and female athletes : the British experience. Eur J Appl Physiol 2004; 92: 592-7

16- Pelliccia A, Maron BJ, Culasso F et *al*. Athlete's heart in women. Echocardiographic characterization of highly trained elite female athletes. JAMA 1996; 276: 211-5.
17- Urhausen A et Kindermann W. Echocardiographic evidence of concentric left ventricular enlargement in female weight lifters. Eur J Appl Physiol ; 1999; 80: 169-72.
18- Somauroo JD, Pyatt JR, Jackson M, Perry RA, Ramsdale DR. An echocardiographic assessment of cardiac morphology and common ECG findings in teenage professional soccer players : reference ranges for use in screening. Heart 2001; 85: 649-54.
19- Sharma S. Athlete's Heart-effect of age, sex, ethnicity and sporting discipline. Exp Pysiol 2003; 88: 665-9
20- Pelliccia A, Maron BJ, Spataro A et *al*. The upper limit of physiologic cardiac hypertrophy in highly trained elite athletes. N Engl J Med 1991; 324: 295-301
21- Sharma S, Maron BJ, Whyte G et al. Physiologic limits of left ventricular hypertrophy in elite junior athletes: relevance to differential diagnosis of athlete's heart and hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol 2002 ; 40: 1431-6.
22- Pelliccia A, Culasso F, Di Paolo FM et al. Physiologic left ventricular cavity dilatation in elite athletes. Ann Intern Med 1999; 130: 23-31
23- Gallagher KM, Raven PB, Mitchell JH. Classification of sports and the athlete's heart. In the athlete and heart disease. Diagnosis, evaluation and management. Ed. RA Williams-Lippincott Williams –Wilkins Philadelphia. 1999, pp 9-11.
24- Pellicia A. Determinants of morphologic cardiac adaptation in elite athletes : the role of athletic training and constitutional factors Int. J. Sports Med 1996 ; 17: S157-63
25- Haykowsky MJ, Dressendorfer R, Taylor D, Mandic S, Humen D. Resistance training and cardiac hypertrophy. Unravelling the training effect. Sports Med 2002; 32: 837-49.
25-Abergel E, Chatellier G, Hagège A, Oblak A, Linhart A, Ducardonnet A, Menard J. Serial left ventricular adaptations in world-class professional cyclists : implications for disease screening and follow-up. J Am Coll Cardiol 2004; 44: 144-9
26- Obert P, Mandigout S, Nottin S et al. Cardiovascular responses to endurance training in children: effect of gender. Eur J Clin Invest 2003; 33: 199-208
27- Courteix D, Obert P, Lecoq AM et al. Effect of intensive swimming training on lung volumes, airway resistance and on the maximal expiratory flow-volume relationship in prepubertal girls. Eur J Appl Physiol 1997; 76: 264-9.
28- Nottin S, Nguyen LD, Terbah M et al. Long-term endurance training does not prevent the age-related decrease in left ventricular relaxation properties. Acta Physiol Scand 2004; 181: 209-15.
29- Maingourd Y, Libert JP, Bach V et al. Aerobic capacity of competitive ice hockey players 10-15 years old. Jpn J Physiol 1994; 44: 255-70.

30- Vollmer-Larsen A, Vollmer-Larsen B, Kelbaeck H, et al. The Veteran athlete : an echocardiographic comparison of veteran cyclists, former cyclists and non athletic subjects. Acta Physiol Scand 1989, 135: 393-8

31- Carré F Aspects génétiques du coeur d'athlète Arch Mal Cœur Vx 2003; 96 : 1121-6

32- Montgomery HE, Marshall R, Hemingway H,et al Human gene for physical performance. Nature 1998; 393: 221-2.

33- Diet F, Graf C, Mahnke N, et al. ACE and angiotensinogen gene genotypes and left ventricular mass in athletes. Eur J Clin Invest 2001; 31: 836-42

34- Karila TA, Karjalainen JE, Mantysaari MJ, Viitasalo MT, Seppala TA. Anabolic androgenic steroids produce dose-dependant increase in left ventricular mass in power atheletes, and this effect is potentiated by concomitant use of growth hormone. Int J Sports Med 2003; 24: 337-43.

35- Maron B.J, McKenna, et al. ACC/ESC Expert consensus document on Hypertrophic cardiomyopathy J Am Coll Cardiol 2003, 42: 1687-713 1072-83.

36- Richard P, Charron P, Carrier L, Ledeuil C; Cheav T, Pichereau C., Benaiche A., Isnard R., Dubourg O., Burban M., Gueffet J.P., Millaire A., Desnos M., Schwartz K., Hainque B., Komadja M. EUROGENE Heart Failure Project Hypertrophic cardiomyopathy: distribution of disease genes, spectrum of mutations, and implications for a molecular diagnosis strategy. Circulation 2003; 107: 2227-32

37- Maron BJ, Pelliccia A, Spirito P. Cardiac disease in young trained athletes. Insights into methods for distinguishing athlete's heart from structural heart disease, with particular emphasis on hypertrophic cardiomyopathy. Circulation 1995; 91: 1596-601

38- 36th Bethesda Conference. Eligibility Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities. J Am Coll Cardiol 2005; 45: 1321-75

39- Pellicia A, Fagard R, Bjornstad HH, Anastassakis A et al. Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular disease : a 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

40- Lewis JF, Spirito P, Pellicia A, Maron BJ. Usefulness of Doppler echocardiographic assessment of diastolic filling in distinguish "athlete's heart" from hypertrophic cardiomyopathy. Br Heart J 1992; 68: 296-300.

41- Cardim N, Oliveira AG, Longo S, Ferreira T, Pereira A, Reis RP, Correia JM. Doppler tissue imaging: regional myocardial function in hypertrophic cardiomyopathy and in athlete's heart. J Am Soc Echocardiogr 2003; 16: 223-32

42- Vinereanu D, Florescu N, Sculthorpe N et al. Differentiation between pathologic and physiologic left ventricular hypertrophy by tissue Doppler assessment of long-axis function in patients with hypertrophic cardiomyopathy or systemic hypertension and in athletes. Am J Cardiol 2001 1; 88: 53-8

43- Brion R, Guérard S. L'hypertrophie ventriculaire gauche chez le sportif, Arch Mal Cœur Vx pratique, 2004 ; 134 : 26-8.

44- Pellicia A, Maron BJ, Di Paolo FM, Biffi A *et al*. Prevalence and clinical significance of left atrial remodeling in competitive athletes. J Am Coll Cardiol 2005;46:690-6.

45- Charron P, Dubourg O, Desnos M, Bouhour JB et al. Diagnostic value of electrocardiography and echocardiography for familial hypertrophic cardiomyopathy in genotyped children. Eur. Heart J 1998; 19: 1377-82.

46- Biffi A, maron BJ, Verdile L, Fernando F, Spataro A, Marcello G, Ciardo R, Ammirati F, Colivicchi F, Pellicia A. Impact of physical deconditioning on ventricular tachyarrhythmias in trained athletes. J Am Coll Cardiol 2004; 44: 1053-8

47- Jensen-Urstad K, Bouvier F, Saltin B et *al*. High prevalence of arrhythmias in elderly male athletes with a lifelong history of regular strenuous exercise. Heart 1998; 79: 161-4.

48- Pelliccia A, Maron BJ, De Luca R et *al*. Remodeling of left ventricular hypertrophy in elite athletes after long-term deconditioning. Circulation 2002; 105: 944-9

49- Sharma S, Elliott P, Whyte G, et al. Utility of cardiopulmonary exercise in the assessment of clinical determinants of functional capacity in hypertrophic cardiomyopathy. Am J Cardiol 2000; 86: 162-8

50- Bekaert, JL Pannier, C Van de Weghe et al. Non-invasive evaluation of cardiac function in professional cyclists. Heart 1981; 45: 213-18.

51- Sahn DJ, De Maria A, Kisslo J, Weymann A. Recommendations regarding quantification in M-mode echocardiography: results of a survey of echocardiographic measurements. Circulation 1978; 58: 1072-83.

52- Mansencal N, Bordachar P, Chatellier G, et al. Comparison of accuracy of left ventricular echocardiographic measurements by fundamental imaging versus second harmonic imaging. Am J Cardiol 2003; 91:1037-9.

53- Dickhuth HH, Roecker K, Niess A, Hipp A, Heitkamp HC. The echocardiographic determination of volume and muscle mass of the heart. Int J Sports Med 1996; 17: S132-9

54- Rickers C, Wilke N, jerosch-Herold M, Casey S et al. Utility of cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy; Circulation 2005; 112: 855-61.

55- Stuber M, Scheidegger MB, Fischer SE, et *al.* Alterations in the local myocardial motion pattern in patients suffering from pressure overload due to aortic stenosis. Circulation 1999; 100: 361-8.

Tableau 2 **Aide au diagnostic d'une hypertrophie ventriculaire gauche chez un sportif**. Tableau établi à partir d'arguments diagnostiques différentiels entre coeur d'athlète (CA) et cardiomyopathie hypertrophique (CMH) et d'indicateurs pronostiques des CMH (d'après 37,38,39,41). **± point d'appel, + en faveur, ++ forte présomption, +++ très forte présomption.** S/PP =rapport des épaisseurs pariétales des septum interventriculaire et paroi postérieure ; VGTD = ventricule gauche télédiastolique ; VO_2 max. consommation maximale d'oxygène.

Paramètres	**CA**	**CMH**
Interrogatoire		
Entraînement < 10 h/semaine		+
Performance de haut niveau	+	
CMH familiale		+++
Mort subite familiale		++
Symptômes (palpitation, dyspnée, douleur thoracique, lipothymie)		+
Syncope d'effort		++
Examen physique		
Souffle		+
Electrocardiogramme de repos		
Troubles de repolarisation		±
Ondes q de pseudo nécrose		++
Arythmies		++
Echocardiogramme		
Hypertrophie concentrique	±	±
Hypertrophie asymétrique S/PP > 1,5		++
Diamètre VGTD < 45 mm		++
Diamètre VGTD >55 mm	+	-
Atrium gauche dilaté isolément		+
Remplissage VG anormal (<40 ans)		++
Anomalie doppler tissulaire		++
Epreuve d'effort		
Adaptation insuffisante TA à l'effort		++
VO_2 max. < valeur de référence		+
Arythmie		+
Persistance après déconditionnement		+++
Test génétique positif		+++

Tableau 3 Conduite à tenir devant la découverte d'une hypertrophie ventriculaire gauche pariétale chez un ou une athlète de haut niveau d'entraînement.

1- Epaisseur pariétale ≤ 12 mm chez la femme ou l'enfant et ≤ 13 mm chez l'homme

Sportif asymptomatique et performance corrélées à entraînement

Examen clinique normal

Sans antécédent familial de CMH ni de mort subite

Echocardiogramme normal par ailleurs

→ Hypertrophie d'adaptation probable

→ Aptitude au sport de compétition sans restriction

2- Epaisseur pariétale entre 13 et 15 mm chez l'homme

2a- Bilan normal par ailleurs

Sportif asymptomatique et performance corrélées à entraînement

Sans antécédent familial de CMH ni de mort subite

Examen clinique normal

Echocardiogramme normal par ailleurs

Absence totale d'arythmie

Epreuve d'effort normale

→ Hypertrophie pariétale limite

→ Aptitude au sport de compétition **sous surveillance**

→ des tests génétiques sont recommandés chez les sportifs jeunes orientés vers une carrière de compétiteur. S'ils s'avèrent positifs→ cf paragraphe 3

2b- Bilan anormal par ailleurs → cf. paragraphe 3

3- Epaisseur pariétale > 12mm chez la femme ou l'enfant et > 15 mm chez l'homme ou hypertrophie limite avec un critère associé évocateur de CMH (cf. tableau 1, critères ++ et/ou +++)

CMH jusqu'à preuve du contraire

Arrêt total de la compétition et de l'entraînement 6 mois avec contrôle écho à 3mois

Tests génétiques

→ Si négatifs et normalisation épaisseur VG : reprise progressive de l'entraînement puis de la compétition sans restriction

→ Si positifs ou persistance de l'hypertrophie : contre-indication définitive à la compétition

et à un entraînement intensif.

Tableau 1 : Classification des sports en fonction de leurs composantes dynamiques et statiques lors de la compétition d'après la référence 38.
VO_2 max = consommation maximale d'oxygène ; FMV = force maximale volontaire.

Dynamique ***Statique***	**A** **Faible** **(< 40% VO_2 max.)**	**B** **Moyenne** **(40-70%% VO_2 max.)**	**C** **Forte** **(> 70% VO_2 max.)**
I **Faible** **(<20%FMV)**	Billard Bowling Cricket Tir arme à feu Golf	Baseball Volleyball Escrime Tennis de table	Football, Tennis, Badminton Squash, Racket ball Course LD Course orientation Marche athlétique Ski de fond (classique)
II **Moyenne** **(20-50 % FMV)**	Tir à l'arc Plongée SM Automobilisme Motocyclisme Equitation	Sprint, Sauts (athlétisme) Patinage artistique Football américain Rugby Surf Natation synchronisée	Basket-ball Handball Hockey sur glace Ski de fond (skating) Course à pied MD Natation
III **Forte** **(>50% FMV)**	Lancers,Haltérophilie Gymnastique,Luge, Escalade,Voile, Planche à voile, Ski nautique, Sports de combat	Lutte, Body-building Ski alpin, Surf des neiges, Skateboard	Canoé-Kayak, Aviron Boxe, Décathlon Cyclisme, Triathlon Patinage de vitesse