

Les cas cliniques du



Club des Cardiologues du Sport

Non compaction ou hypertrabéculations?

Dr Nima ENDJAH

Mise à jour novembre 2012

CCA, Unité de Cardiologie du Sport

CHRU Lille – Faculté de médecine Lille 2

Clinique

- Homme
- 30/08/1992
- Origine ghanéenne
- Footballeur espoir
- Milieu de terrain
- Aucune exploration antérieure

Clinique

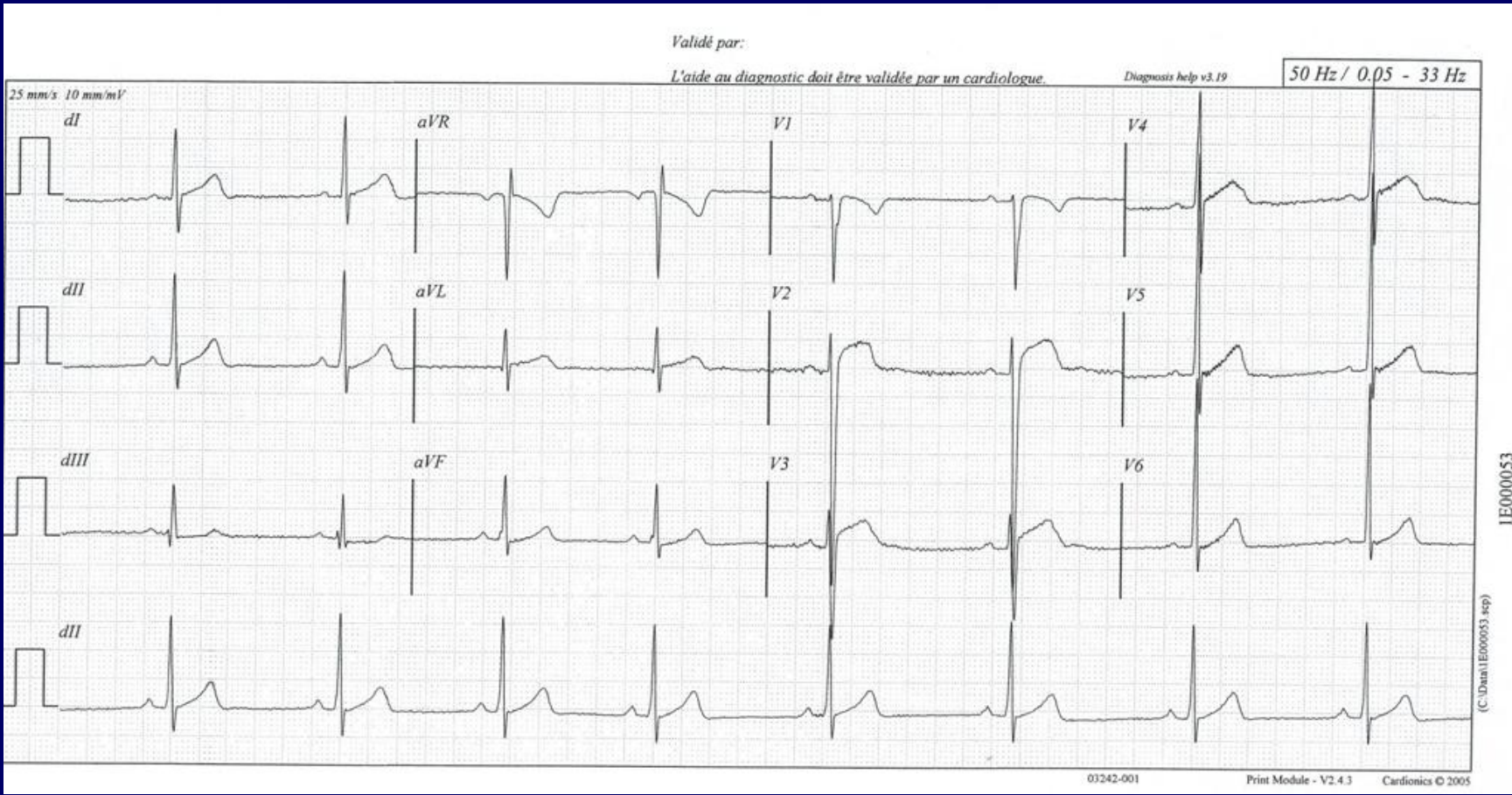
○ Interrogatoire :

- Aucun antécédent personnel ni familial
- Aucun signe fonctionnel cardio-vasculaire de repos comme à l'effort

○ Examen physique :

- 170cm, 68kg, IMC = 23kg/m^2
- Auscultation cardio-pulmonaire normale
- Pas de signe d'insuffisance cardiaque

ECG de repos



Électrocardiogramme de repos : interprétation?

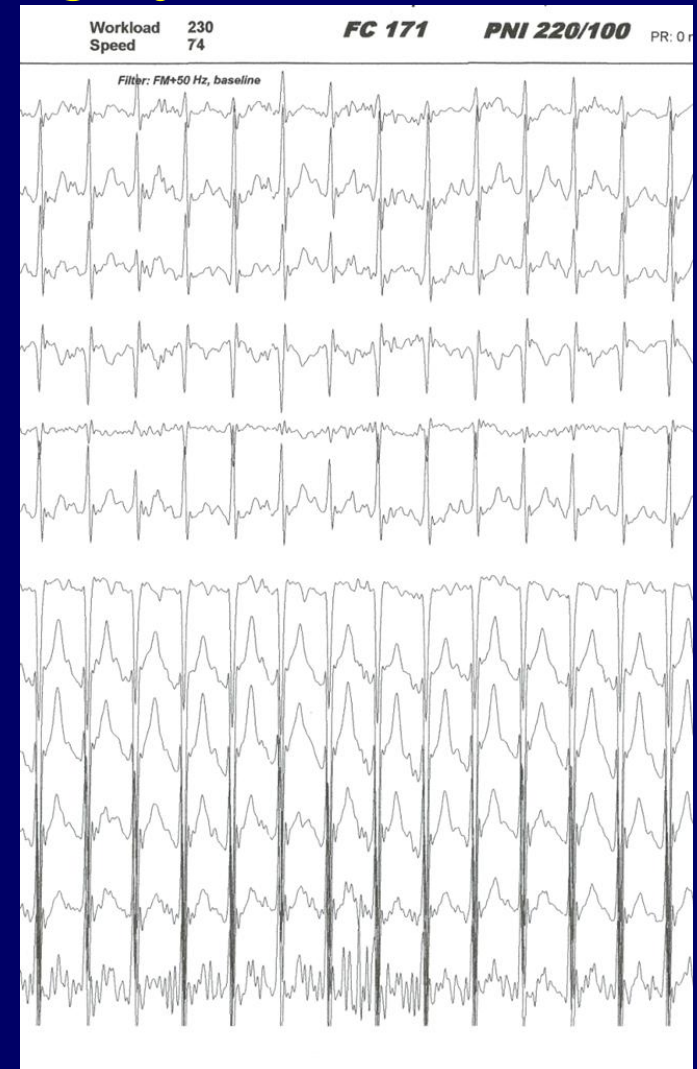
- a) ECG strictement normal
- b) Bradycardie sinusale
- c) Trouble de conduction intra ventriculaire
- d) Repolarisation précoce
- e) Hypertrophie ventriculaire gauche
- f) SCA sus ST antérieur

Quel(s) examen(s) complémentaire(s) demandez-vous?

- Aucun et je signe le certificat de non CI
- Echocardiographie trans-thoracique de repos
- Epreuve d'effort standard
- Epreuve d'effort métabolique
- Autre(s) exploration(s) d'effort
- IRM cardiaque
- Exploration électro-physiologique

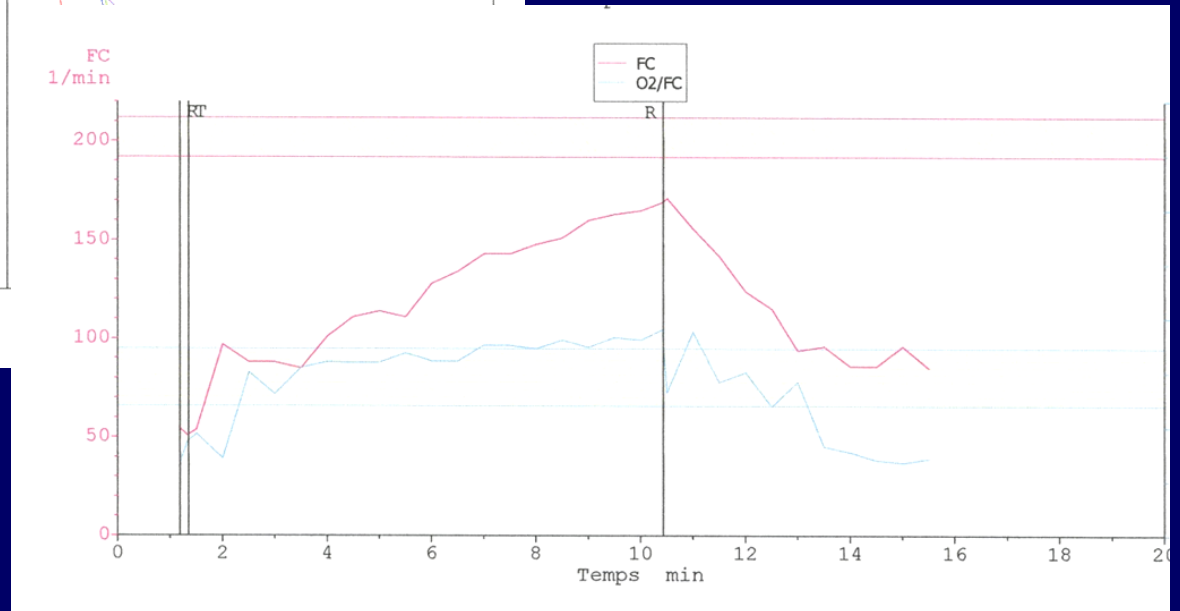
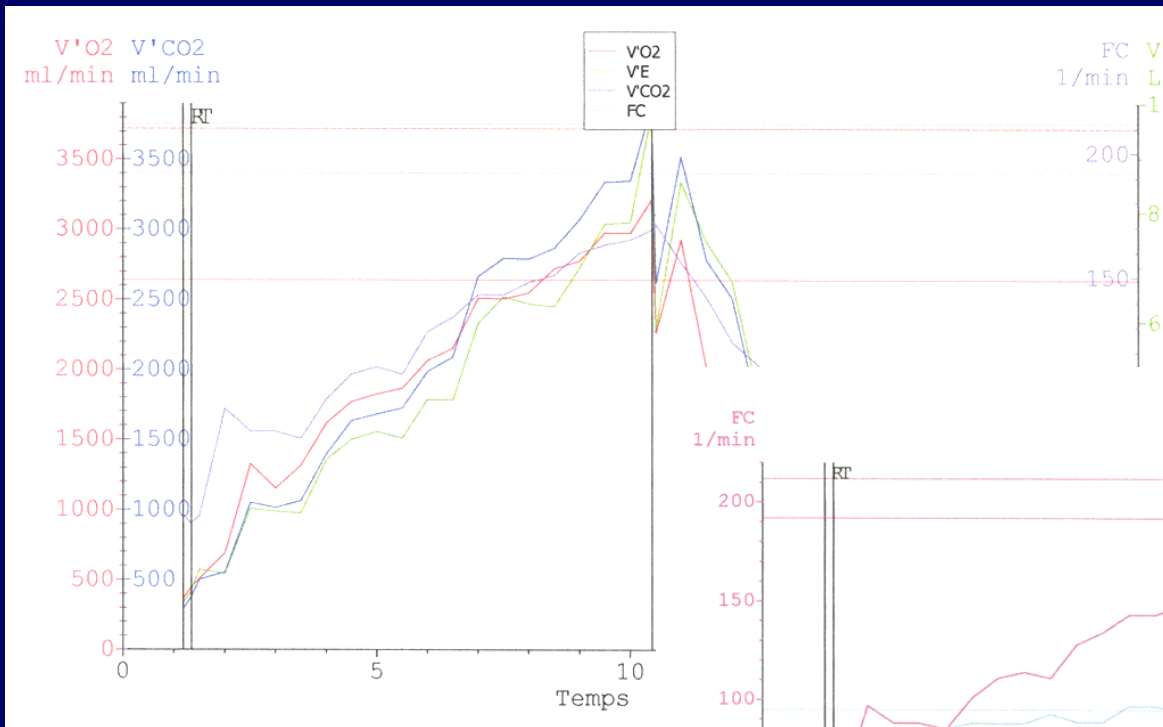
Épreuve d'effort

- Épreuve d'effort maximale normale (PMA 250W)
- Aucun trouble du rythme soutenu ou non
- Pas de trouble de conduction ou de la la repolarisation significative

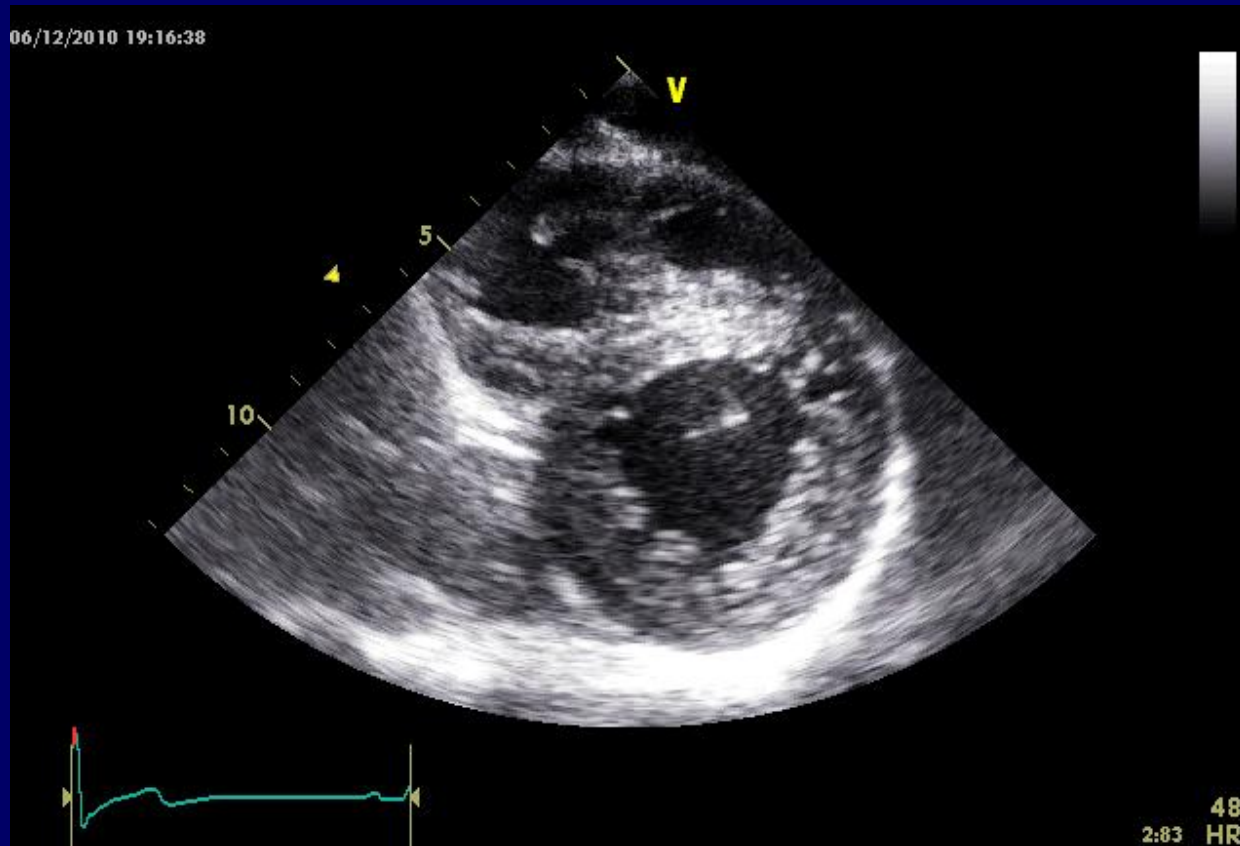


Épreuve d'effort

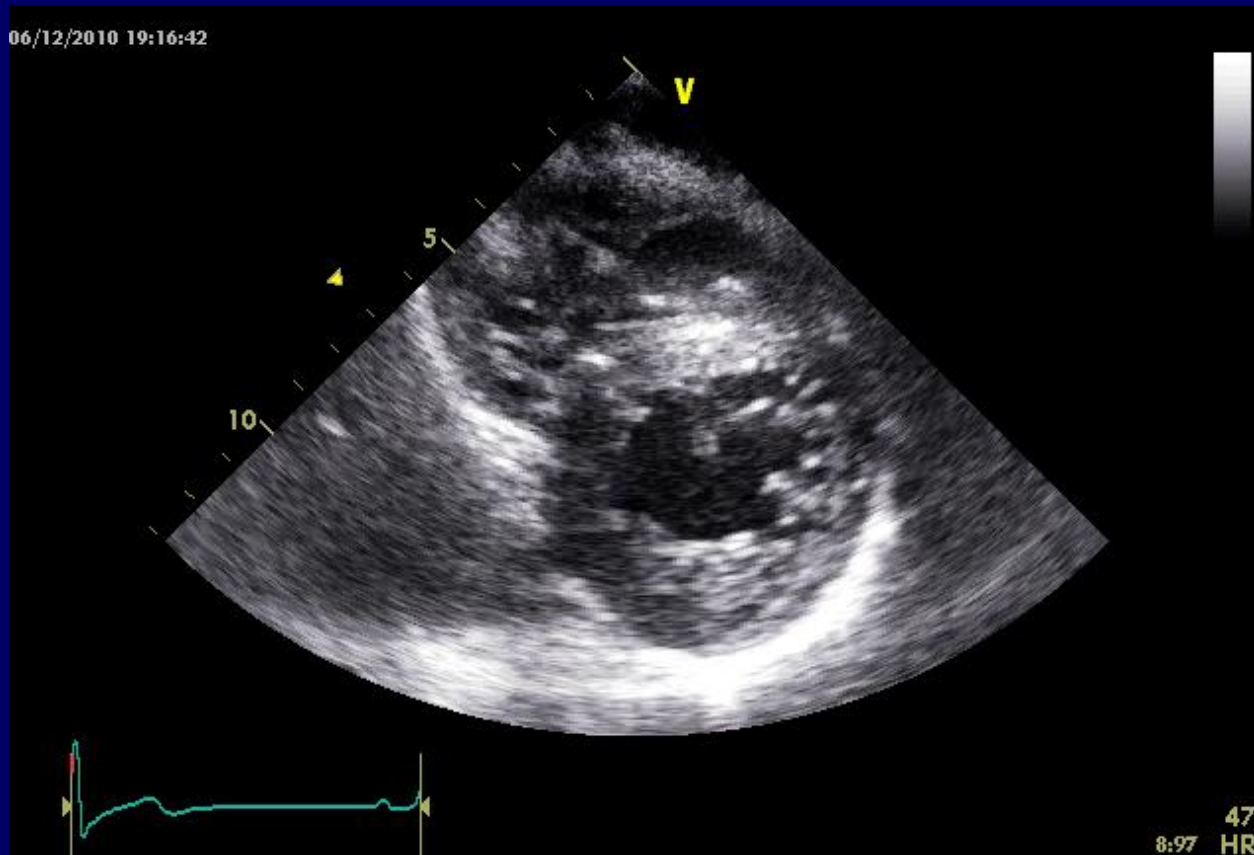
Données métaboliques normales (VO_2max , Pouls d'O₂, seuils...)



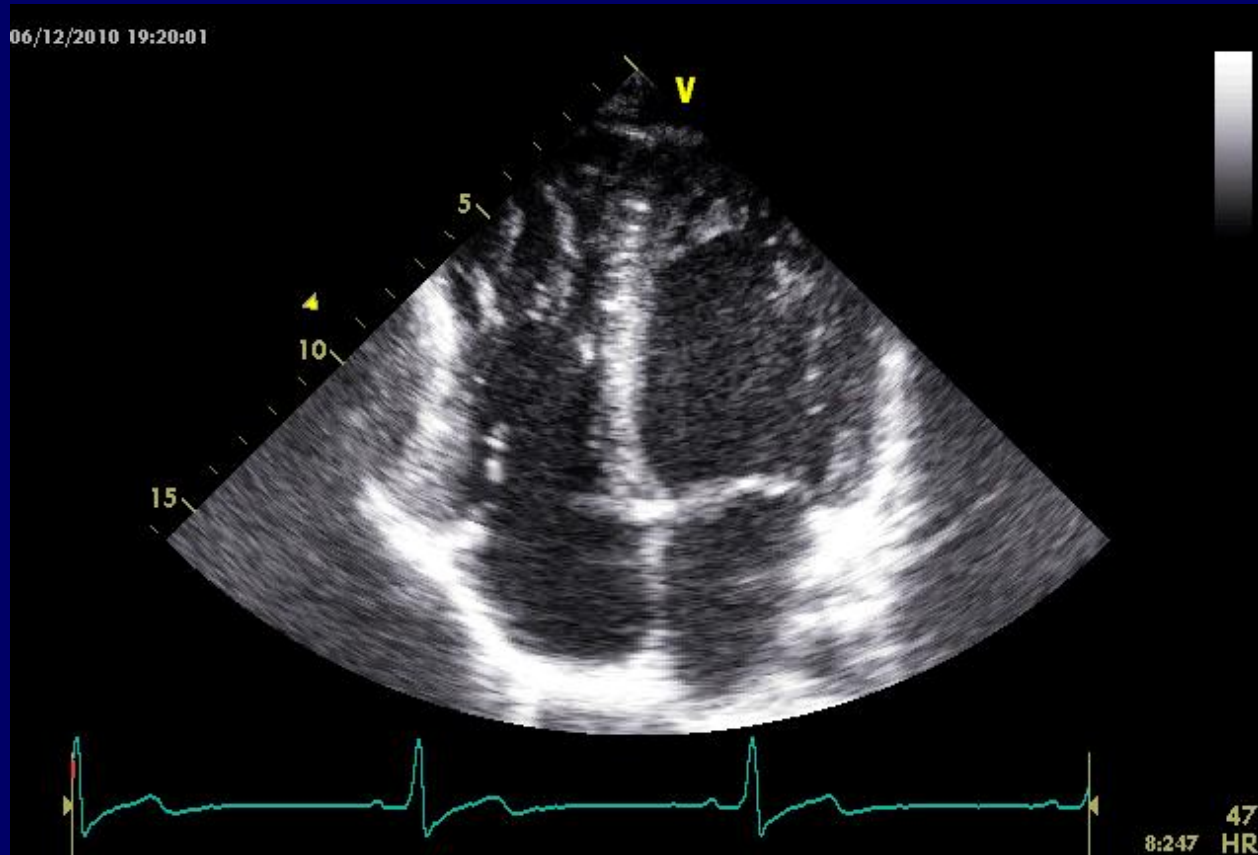
Échocardiographie de repos



Échocardiographie de repos



Échocardiographie de repos



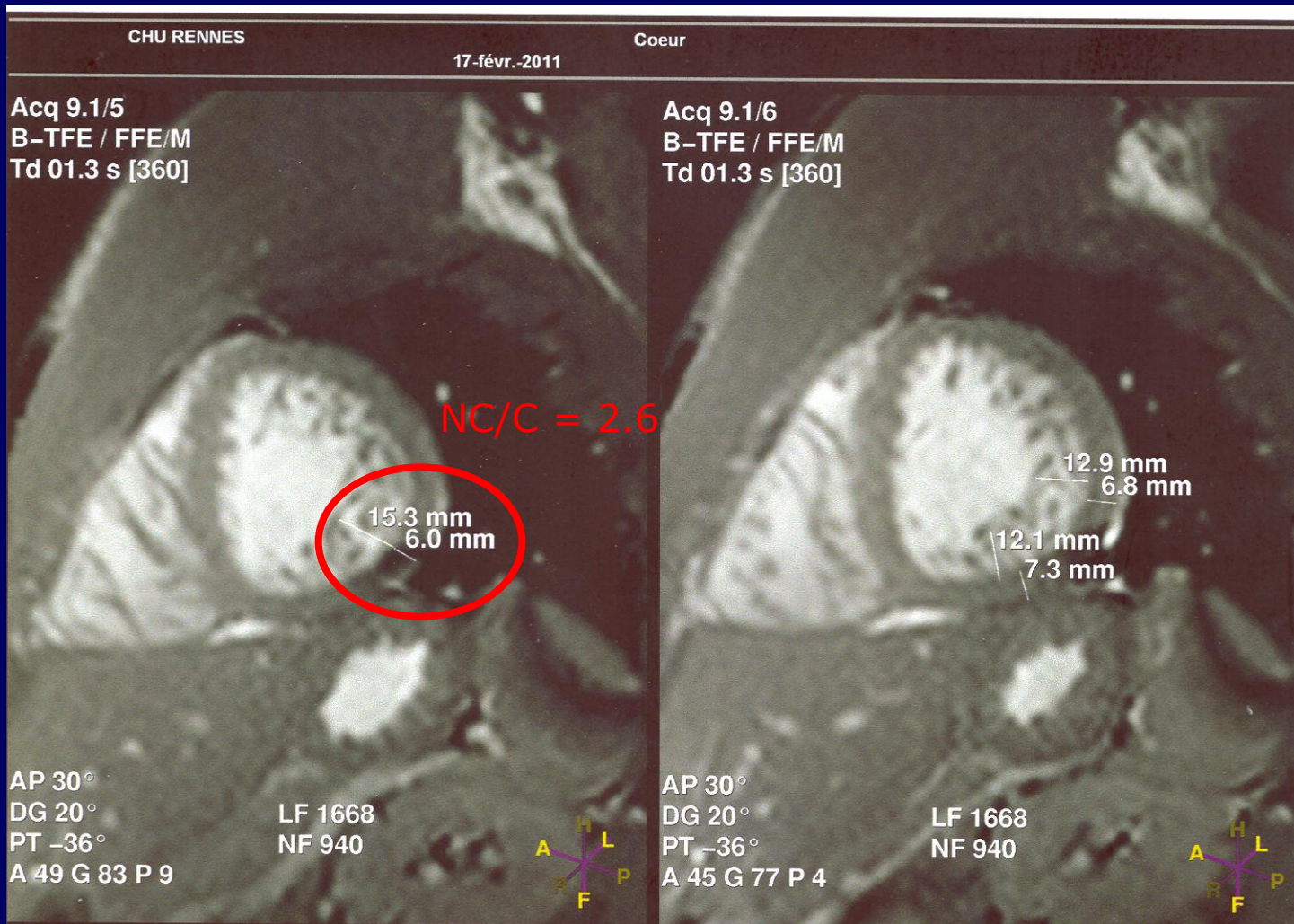
Échocardiographie de repos

- Aspect hypertrabéculé des parois latérale, inférieure et apicales du VG
- Idem à la pointe du VD
- Trabéculations « circulantes » au doppler couleur
- Par ailleurs, examen normal (fonctions, cinétiques, valves, VD, dti et strain)

Que faites vous?

- a) Je signe le certificat
- b) Contre indication définitive à la pratique du football
- c) Explorations complémentaires
 - a) IRM cardiaque
 - b) Holter ECG des 24h
 - c) Scintigraphie myocardique avec analyse de phase
 - d) ECG HA

IRM cardiaque

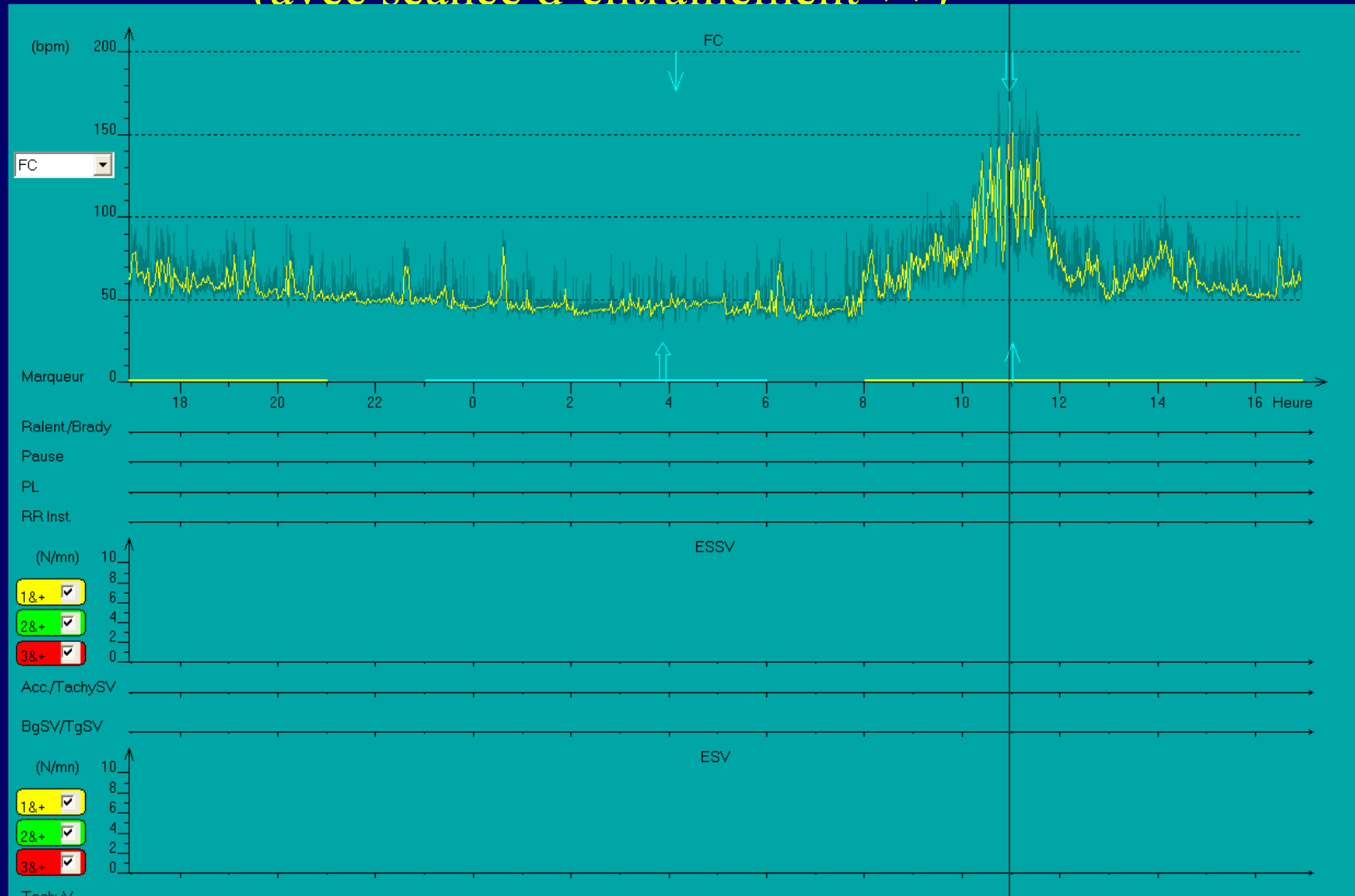


IRM cardiaque

- Conclusions
- Aspect compatible avec une hypertrabéculation des deux ventricules
- Pas d'argument pour une non compaction (zones « non compactées »/ « compactées » à 2,6)
- Pas de trouble de cinétique en regard
- Fonctions VG et VD normales

Holter ECG /24h

(avec séance d'entraînement ++)



Holter ECG /24h

- Holter normal
- Absence d'hyperexcitabilité cardiaque
- Tachycardie sinusale lors de la séance d'entraînement
- RAS par ailleurs

Quelle est votre attitude?

- a) Contre indication définitive à la pratique du football
- b) Autorisation temporaire à réévaluer annuellement
 - a) Examen clinique et ECG annuels
 - b) Autres examens complémentaires annuels
- c) Autorisation définitive et poursuite de la surveillance standard

Recommendations

Non compaction du VG :

Quelle classification?

- Cardiopathie non classée
 - Recommandations européennes
- Cardiomyopathie primitive
 - Recommandations nord-américaines

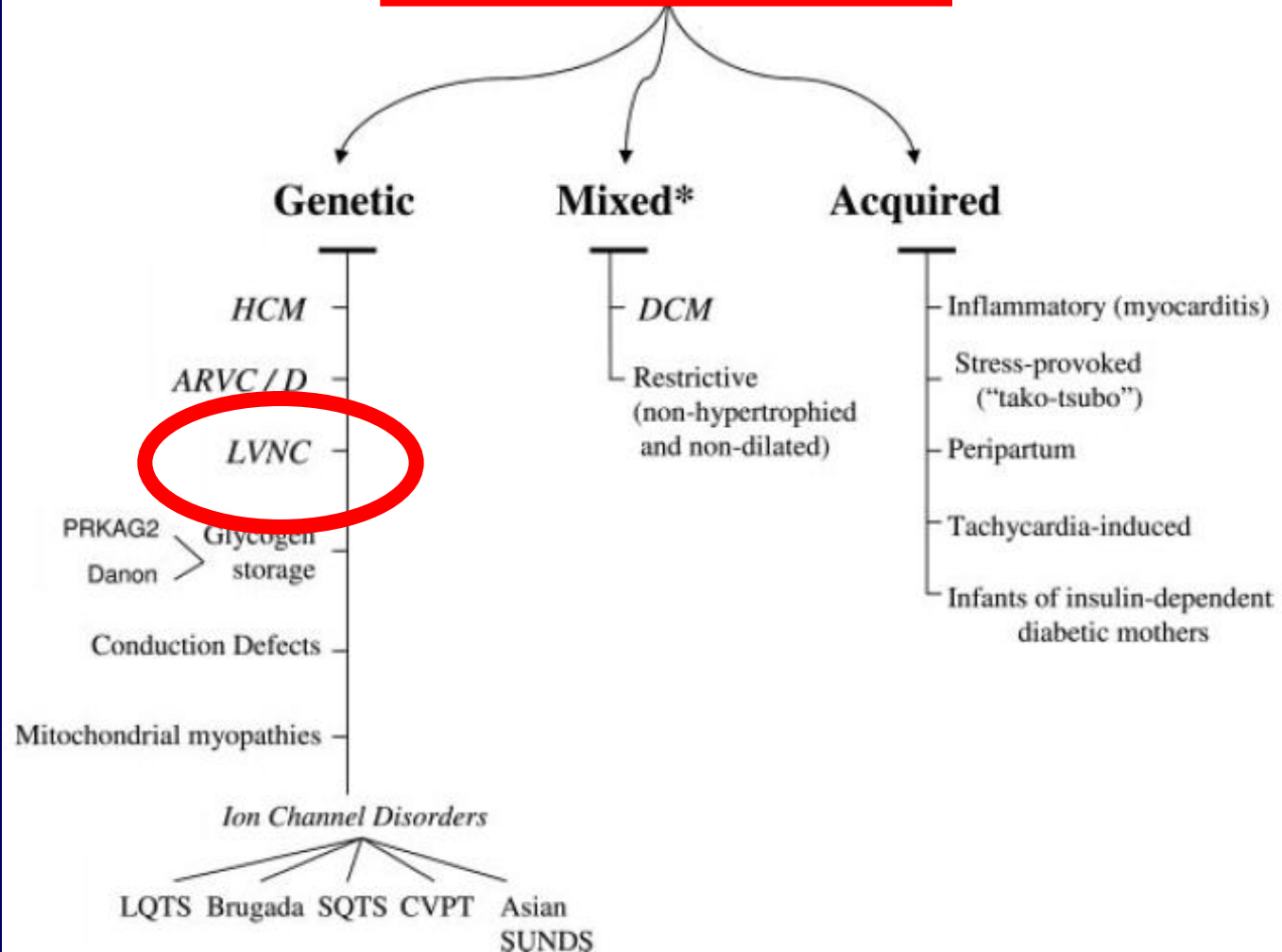
Table 1 Examples of different diseases that cause cardiomyopathies

	HCM	DCM	ARVC	RCM	Unclassified
Familial	Familial, unknown gene Sarcomeric protein mutations β myosin heavy chain Cardiac myosin binding protein C Cardiac troponin I Troponin-T α-tropomyosin Essential myosin light chain Regulatory myosin light chain Cardiac actin α-myosin heavy chain Titin Troponin C Muscle LIM protein Glycogen storage disease (e.g. Pompe; PRKAG2, Forbes', Danon) Lysosomal storage diseases (e.g. Anderson–Fabry, Hurler's) Disorders of fatty acid metabolism Carnitine deficiency Phosphorylase B kinase deficiency Mitochondrial cytopathies Syndromic HCM Noonan's syndrome LEOPARD syndrome Friedreich's ataxia Beckwith–Wiedemann syndrome Swyer's syndrome Other Phospholamban promoter Familial amyloid	Familial, unknown gene Sarcomeric protein mutations (see HCM) Z-band Muscle LIM protein TCAP Cytoskeletal genes Dystrophin Desmin Metavinculin Sarcoglycan complex CRYAB Epicardin Nuclear membrane Lamin A/C Emerin Mildly dilated CM Intercalated disc protein mutations (see ARVC) Mitochondrial cytopathy	Familial, unknown gene Intercalated disc protein mutations Plaque Deletion Plaque Deletion Deletion Cardiac (R) Transferrin fac	Familial, unknown gene Sarcomeric protein mutations Troponin I (RCM +/- HCM)	Left ventricular non-compaction Barth syndrome Barth syndrome
Non-familial	Obesity Infants of diabetic mothers Athletic training Amyloid (AL/prealbumin)	Myocarditis (infective/toxic/immune) Kawasaki disease Eosinophilic (Churg Strauss syndrome) Viral persistence Drugs Pregnancy Endocrine Nutritional — thiamine, carnitine, selenium, hypophosphataemia, hypocalcaemia Alcohol Tachycardiomyopathy	Inflam	Endomyocardial fibrosis Hypereosinophilic syndrome Idiopathic Chromosomal cause Drugs (serotonin, methysergide, ergotamine, mercurial agents, busulfan) Carcinoid heart disease Metastatic cancers Radiation Drugs (anthracyclines)	Left ventricular non-compaction Barth syndrome Lamin A/C ZASP α-dystrobrevin

ARVC, arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy; DCM, dilated cardiomyopathy; HCM, hypertrophic cardiomyopathy; RCM, restrictive cardiomyopathy.

PRIMARY CARDIOMYOPATHIES

(predominantly involving the heart)



Diag

- Multiples outils
- 1 Gold standard
- ETT

Table I Diagnostic criteria for left-ventricular non-compaction

1. Chin *et al.*⁹

LVNC is defined by a ratio of $X/Y \leq 0.5$

X = distance from the epicardial surface to the trough of the trabecular recess

Y = distance from the epicardial surface to peak of trabeculation

These criteria focus on trabeculae at the LV apex on the parasternal short axis and apical views, and on left-ventricular free-wall thickness at end-diastole

2. Jenni *et al.*¹⁰

(i) A two-layer structure, with a thin compacted layer and a thick non-compacted layer measured in end systole at the parasternal short-axis views

LVNC is defined by a ratio of $N/C > 2$ where

N = non-compacted layer of myocardium

C = compacted layer of myocardium

(ii) Absence of co-existing cardiac structural abnormalities

(iii) Numerous, excessively prominent trabeculations and deep intratrabecular recesses

(iv) Recesses supplied by intraventricular blood on colour Doppler

3. Stollberger *et al.*⁴

(i) More than three trabeculations protruding from the left-ventricular wall, apically to the papillary muscles, visible in a single image plane

(ii) Intertrabecular spaces perfused from the ventricular cavity, visualized on colour Doppler imaging

LVNC et sport de compétition

- Recommandations européennes?
- Recommandations américaines?
- T. Paterick,
 - *Rev Cardiovasc Med. 2010;11(2):92-99*
 - CI de toutes activités sportives...
 - Si FEVG normale, pas d'arythmie : activité physique < seuil aérobie

Conclusion

- x Beaucoup d'incertitudes...
- x Formes frontières, sujets afro-américains
- x Critères trop sensibles?
- x Risque de mort subite?
- x Surveillance annuelle +++
- x Informations
- x Assurances, contexte socio-économique...
- x Responsabilité