



Hôpitaux de Lyon

Université Claude Bernard



Lyon 1



*Hôpital Cardiologique
de LYON*

Troubles du Rythme et aptitude au sport chez l'enfant

S. Di Filippo

Cardiologie Pédiatrique

Hôpital Cardiologique Louis Pradel

Université Claude Bernard Lyon-1

CHU de LYON

Cœur et Sport

31 mai 2013

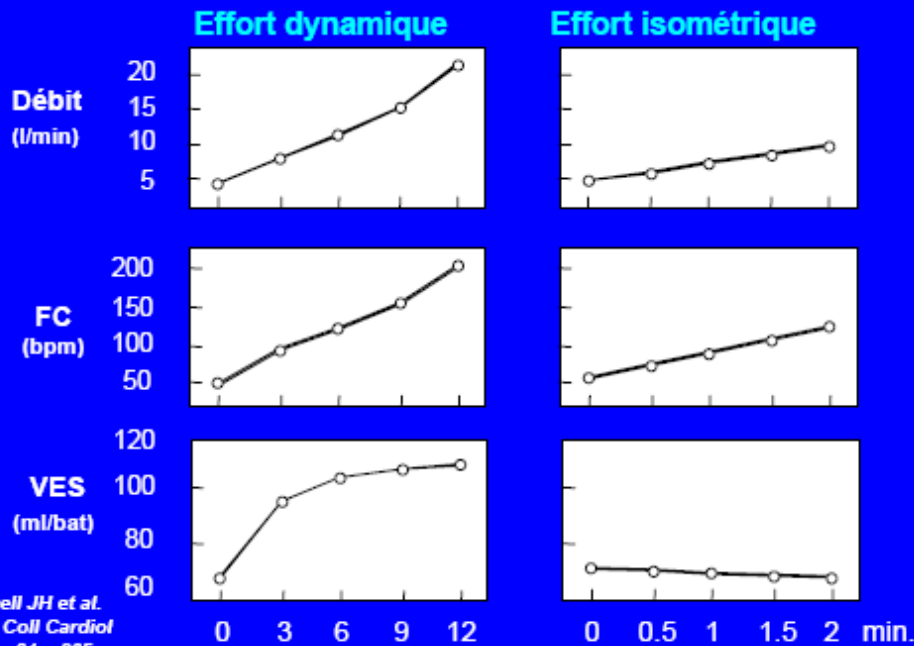
Importance du sport

- **Bénéfices**
 - Santé physique
 - Santé psychologique
 - Socialisation
- **Enfant = organisme en développement**
 - Croissance
 - Neuro-musculaire
 - **Cardiovasculaire**
- **Enfant et pathologie cardiaque**
 - Contraintes particulières: adaptation
 - Avantages indiscutables
 - Risques et contrindications

Bénéfices du sport chez l'enfant

- Croissance masse musculaire
- Meilleure utilisation de l'O₂
- Amélioration du rendement cardiaque
- Diminution du travail cardiaque
 - Amélioration performance cardiaque
 - Baisse de FC et du risque d'arythmie
- Impact social et psychologique

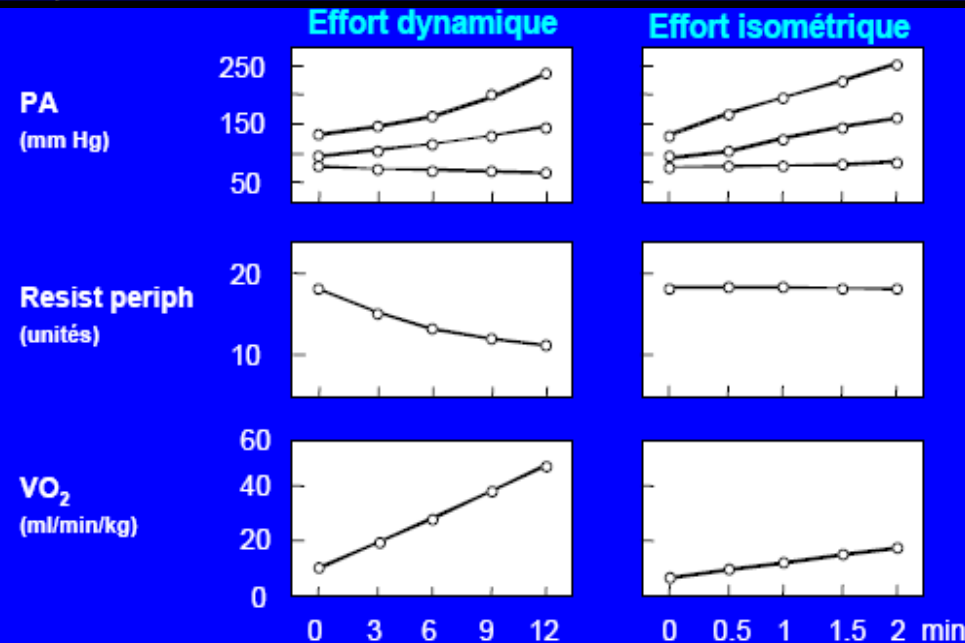
**Exercice dynamique et statique :
comparaison des adaptations cardiovasculaires (1)**



Mitchell JH et al.
J Am Coll Cardiol
1994 ; 24 : 865

Conséquences cardiovasculaires

- ◆ Levée du tonus parasympathique
- ◆ Système nerveux sympathique (adrénaline) qui
 - stimule le cœur (VES)
 - Agit sur les vaisseaux (TA)
- ◆ VES: augmente
- ◆ TA: augmente
- ◆ FC: augmente
 - (max théorique: 220-âge)
- ◆ Redistribution du débit (O₂) vers les muscles
- ◆ Modifications thermiques et métaboliques



Mitchell JH et al. J Am Coll Cardiol 1994 ; 24 : 865

Classification des sports – Mitchell et al 2005

<i>Dynamique</i>	A Faible ($< 40\% \text{ VO}_2 \text{ max.}$)	B Moyenne ($40-70\% \text{ VO}_2 \text{ max.}$)	C Forte ($> 70\% \text{ VO}_2 \text{ max.}$)
<i>Statique</i>			
I Faible ($< 20\% \text{ FMV}$)	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 ($20-50\% \text{ FMV}$)	Tir à l'arc <u>Plongée SM</u> <u>Automobilisme</u> <u>Motocyclisme</u> <u>Equitation</u>	Sprint, <u>Sauts (athlétisme)</u> <u>Patinage artistique</u> <u>Football américain</u> <u>Rugby</u> <u>Surf</u> <u>Natation synchronisée</u>	Basket-ball Handball <u>Hockey sur glace</u> <u>Ski de fond (skating)</u> Course à pied MD <u>Natation</u>
III Forte ($> 50\% \text{ FMV}$)	Lancers, <u>Haltérophilie</u> <u>Gymnastique</u> , <u>Luge</u> , <u>Escalade</u> , Voile, <u>Planche</u> <u>à voile</u> , <u>Ski nautique</u> , <u>Sports de combat</u>	Lutte, Body-building <u>Ski alpin</u> , <u>Surf des neiges</u> , <u>Skateboard</u>	Canoé-kayak, Aviron <u>Boxe</u> , <u>Décathlon</u> <u>Cyclisme</u> , <u>Triathlon</u> <u>Patinage de vitesse</u>

Intensité du sport

- I - **Niveau faible** : loisir
- II - **Niveau modéré** : initiation (école, club)
- III - **Niveau intense** : compétition avec entraînements réguliers
- IV - **Niveau très intense** : compétition de niveau régional ou national avec entraînements intensifs

Bilan et évaluation

- **Interrogatoire**

- Essoufflement,
malaise, douleur
thoracique,
palpitations,
antécédents familiaux

- **Examen clinique**

- Souffle, bruit anormal,
régularité du rythme
- Pouls
- Prise de la TA
- Saturation O₂

- **ECG ++**

- **Echocardiographie**

- Fonctions VG et VD
- Masse ventriculaire
- Fuite ou sténose valvulaire
- Estimation des pressions pulmonaires
- Présence de shunts

- **ECG d'effort : VO₂max**

- Fréquence cardiaque
- Pression artérielle
- Rythme
- Saturation
- Consommation d'oxygène

- **Holter ECG**

Table 3 Criteria for a positive 12-lead ECG

P wave

left atrial enlargement: negative portion of the P wave in lead V1 ≥ 0.1 mV in depth and ≥ 0.04 s in duration;

right atrial enlargement: peaked P wave in leads II and III or V1 ≥ 0.25 mV in amplitude.

QRS complex

frontal plane axis deviation: right $\geq +120^\circ$ or left -30° to -90° ;

increased voltage: amplitude of R or S wave in a standard lead ≥ 2 mV, S wave

in lead V1 or V2 ≥ 3 mV, or R wave in lead V5 or V6 ≥ 3 mV;

abnormal Q waves ≥ 0.04 s in duration or $\geq 25\%$ of the height of the ensuing R wave or QS pattern in two or more leads;

right or left bundle branch block with QRS duration ≥ 0.12 s;

R or R' wave in lead V1 ≥ 0.5 mV in amplitude and R/S ratio ≥ 1 .

ST-segment, T-waves, and QT interval

ST-segment depression or T-wave flattening or inversion in two or more leads;

prolongation of heart rate corrected QT interval > 0.44 s in males and > 0.46 s in females.

Rhythm and conduction abnormalities

premature ventricular beats or more severe ventricular arrhythmias;

supraventricular tachycardias, atrial flutter, or atrial fibrillation;

short PR interval (< 0.12 s) with or without 'delta' wave;

sinus bradycardia with resting heart rate ≤ 40 beats/min^a;

first (PR ≥ 0.21 s^b), second or third degree atrioventricular block.

^aIncreasing less than 100 beats/min during limited exercise test.

^bNot shortening with hyperventilation or limited exercise test.

Modified from Corrado *et al.*³

Epidémiologie MS enfant

- **RISQUE : MORT SUBITE**
- Globalement chez l' enfant : 1/20000 à 1/50000 par an
- **Cause cardiaque**
 - Environ 600 cas par an aux USA
 - 19% des MS de 1 à 13 ans, 30% de 14 à 21 ans
- **Pathologies cardiaques causales**
 - MCH +++ : 35%
 - Cardiomyopathies / myocardites
 - Canalopathies : 5%
 - Anomalies coronaires : 7%
 - Cardiopathies congénitales : Fallot, TGV

Troubles du rythme

- **Cœur sain**
 - QT long
 - WPW
 - TV catécholergique
 - Autres : Brugada,
- **Pathologie cardiaque**
 - DAVD
 - MCH/ MCO
 - Myocardite
 - Fallot

Cardiovascular causes of sudden death in young competitive athletes in the United States

Most common

Hypertrophic cardiomyopathy

Congenital coronary artery anomaly

Less common

Myocarditis

Aortic rupture (Marfan syndrome)

Mitral valve prolapse

Uncommon

Arrhythmogenic RV cardiomyopathy

Atherosclerotic coronary artery disease

Conduction system abnormalities

Aortic valve stenosis

Arythmies bénignes

- Arythmie sinusale
- BBD
- ESV isolées monomorphes
- TV non soutenue type RIVA
- TV avec retard G = TV idiopathique
- TV avec retard D = ?



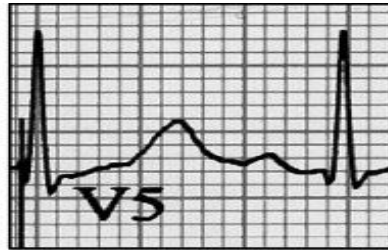
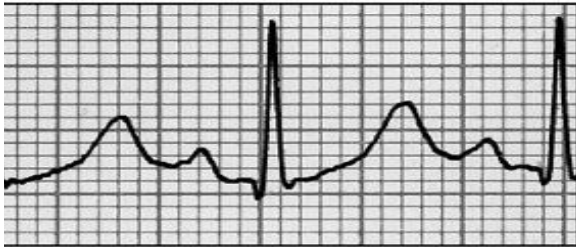
Eliminer une DAVD

Bon pronostic si disparition à l'effort

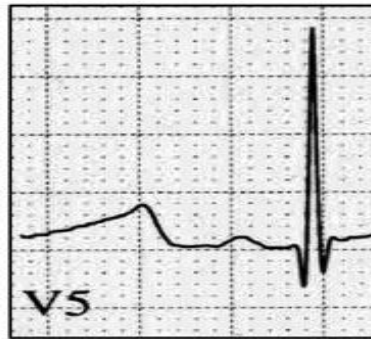
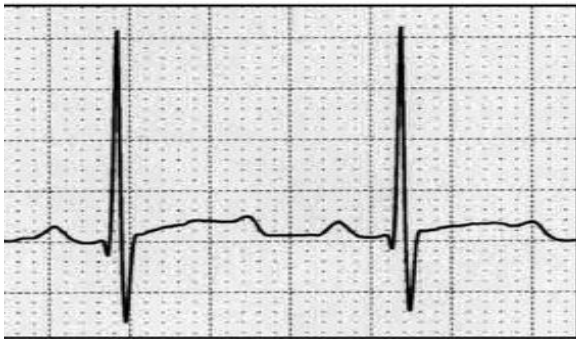
Syndrom QT Long

QTc > 440ms H, > 460ms F

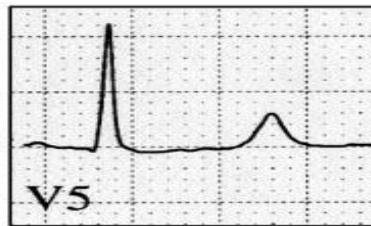
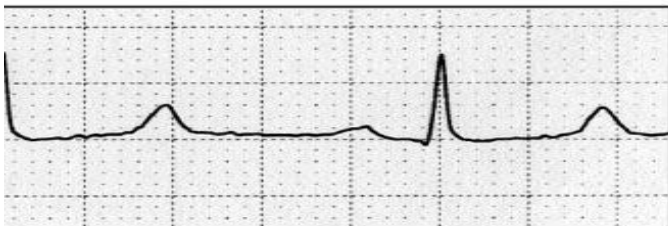
Incidence: 1: 5000



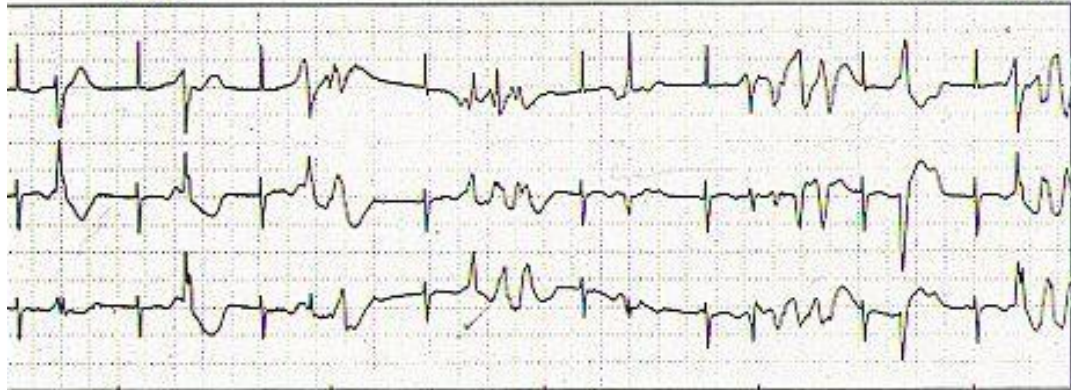
LQT 1 : exercice, natation
KCNQ1



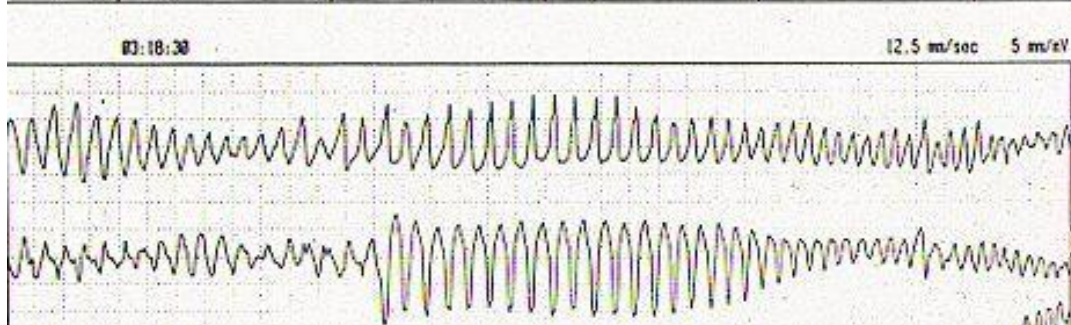
LQT 2: bruits, émotion
KCNH2



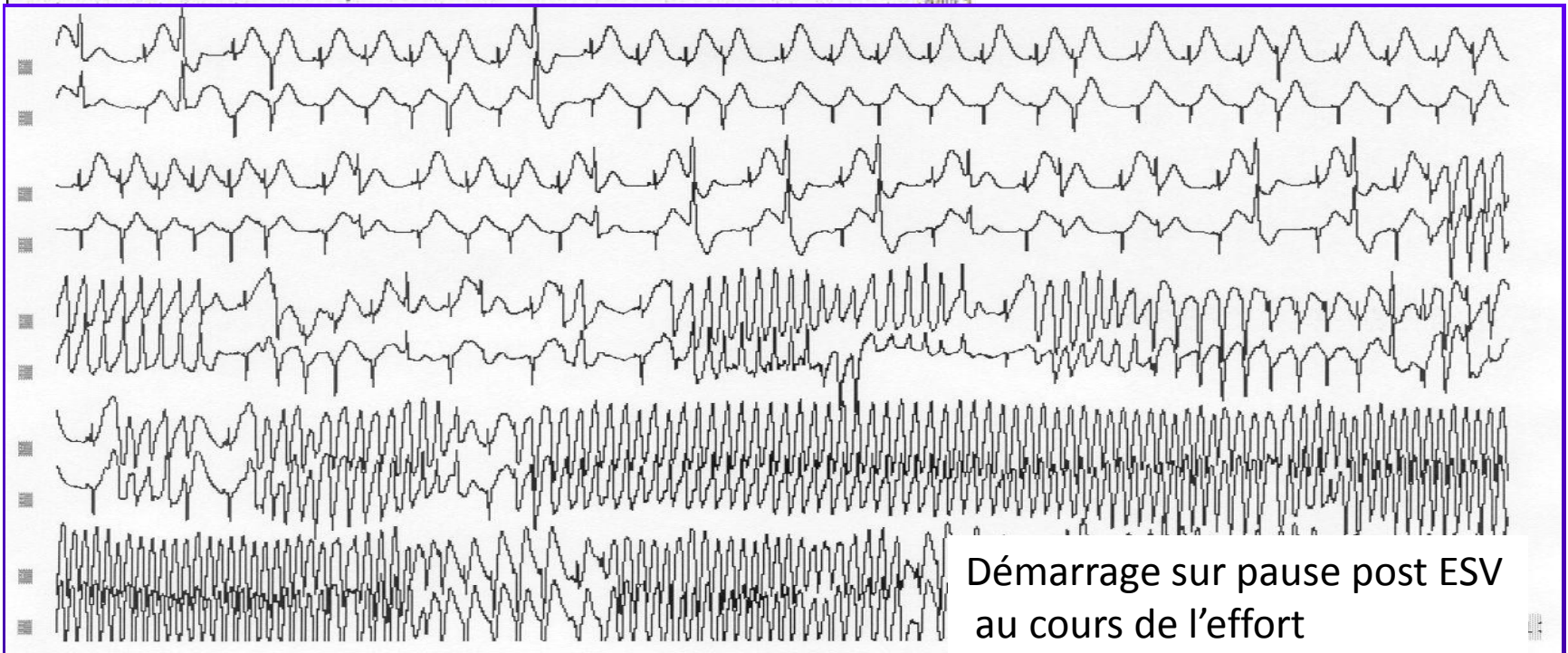
LQT 3: sommeil
SCN5A



Torsades de Pointe

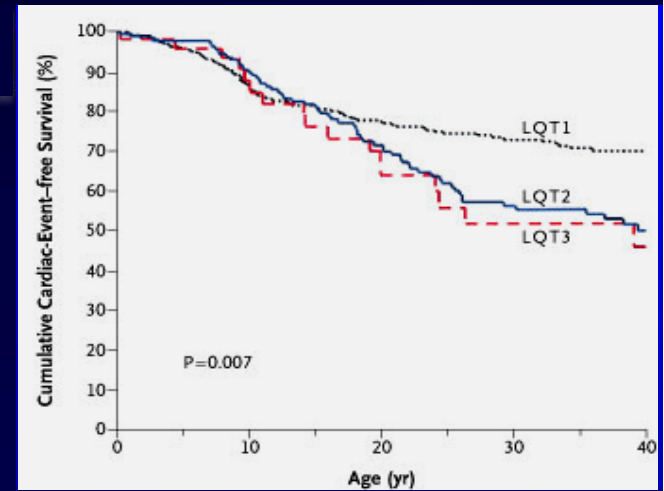
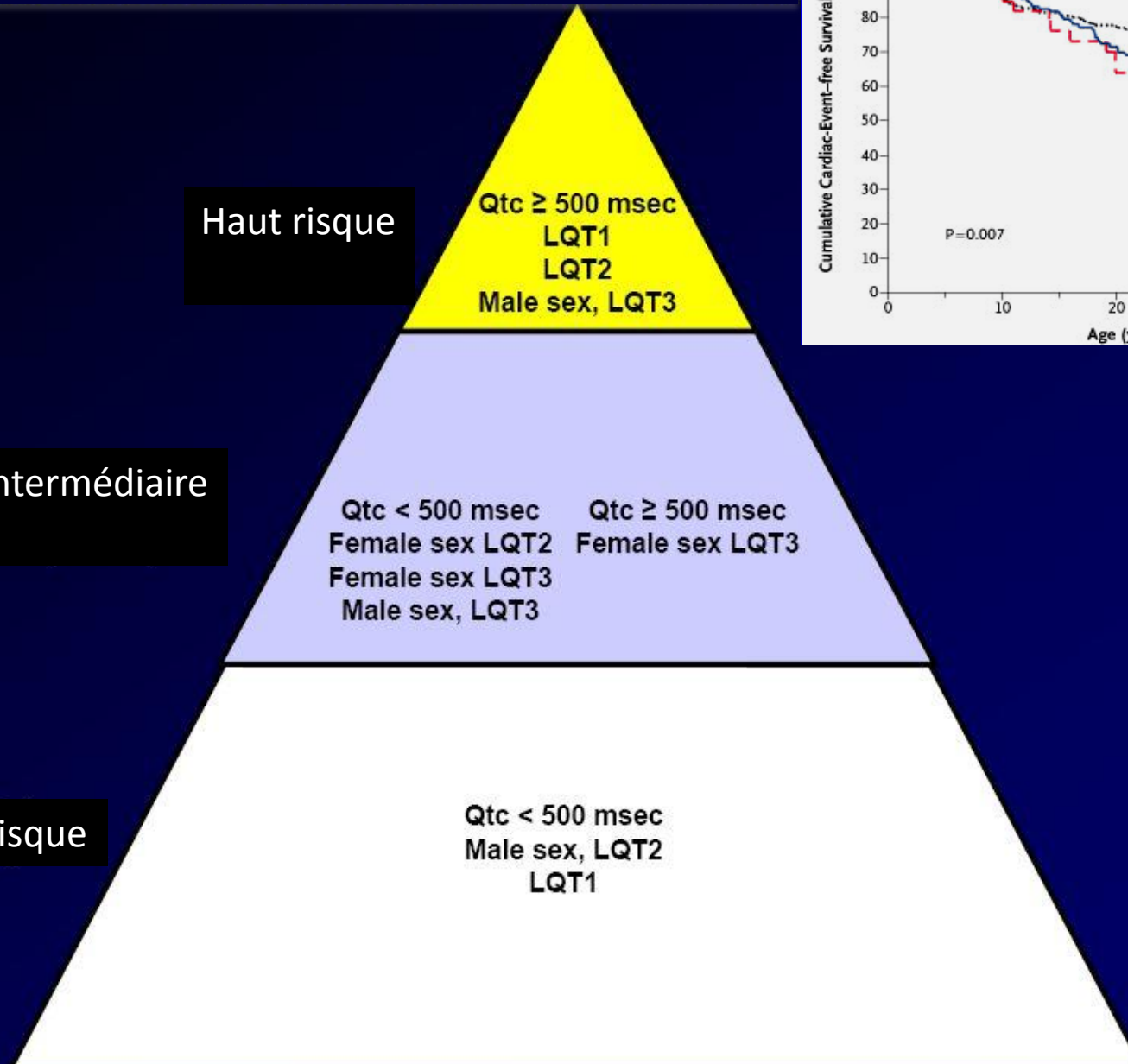


Risque MS= 3 à 5%



Démarrage sur pause post ESV
au cours de l'effort

Stratification du risque



Recommandations QTL

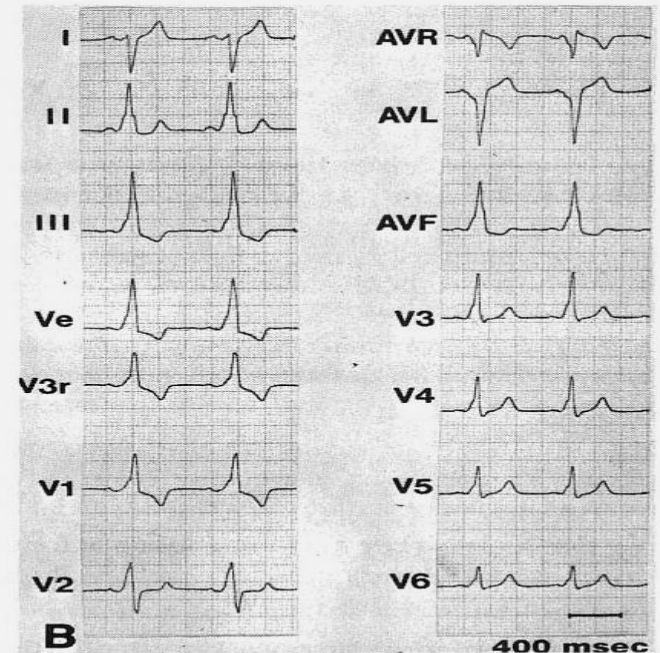
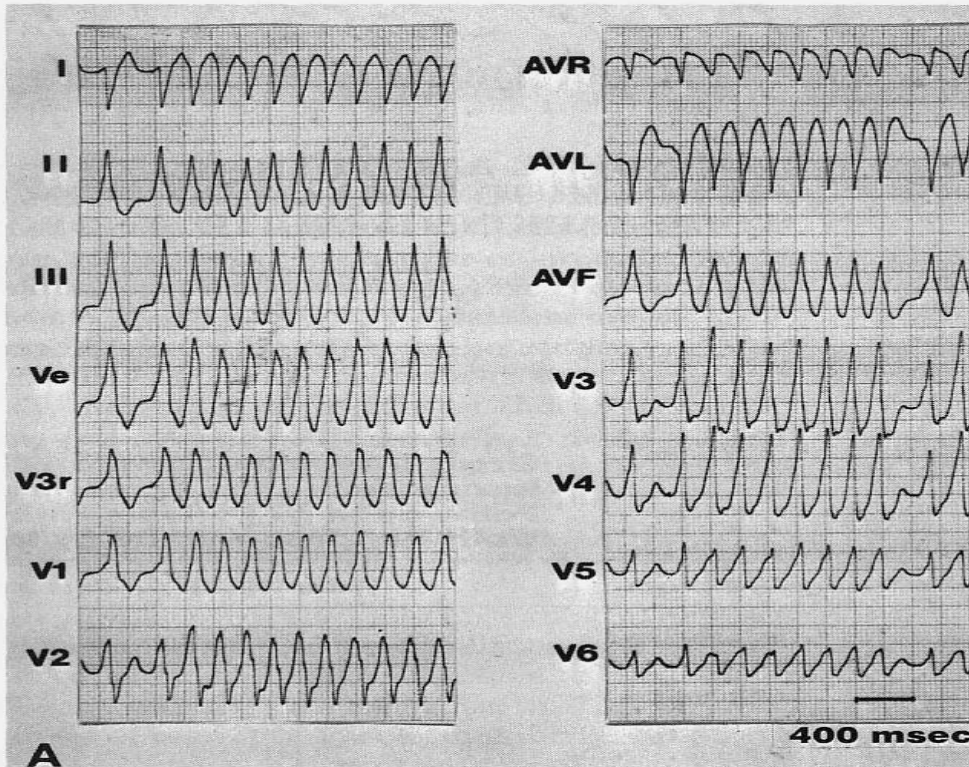
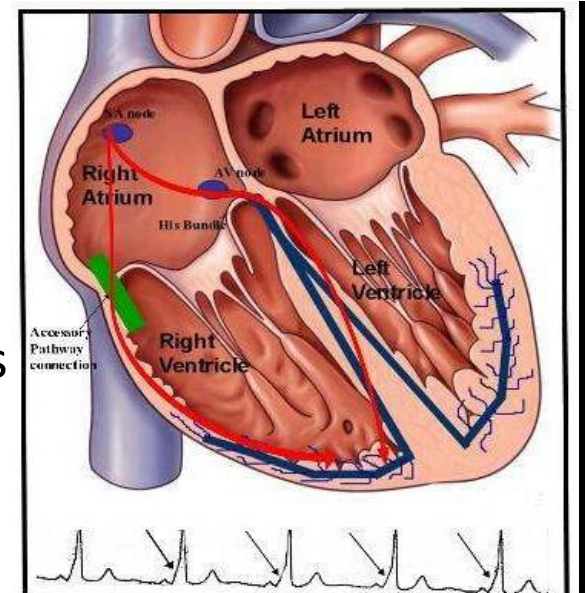
COMPETITION	LOISIR	CONTRINDICATION FORMELLE
LQT 3 seulement Sport low statique et low dynamique (golf) Sous traitement	Possible En fonction des risque dûs au niveau de stress et au bruit Activités Classe 1A – Billard – Bowling – Cricket – Golf – Tir (???)	Natation (LQT 1) Nuisances sonores (LQT 2) Compétition haut niveau Sports intensifs Désordres hydroélectrolytiques (déshydratation)

Low-risk patients, with genetically confirmed LQTS but with borderline QTc prolongation, no history of cardiac symptoms, and no family history of multiple sudden cardiac deaths (SCD), may be allowed to participate in competitive sports **in special cases** after full clinical evaluation, utilization of **appropriate LQTS therapy** and when competitive activity is performed where **automated external defibrillators** are available and personnel trained in basic life support

Johnson, J.N. and M.J. Ackerman, Competitive sports participation in athletes with congenital long QT syndrome. JAMA, 2012. 308:764-5.

Syndrome WPW

- Prévalence 1-3/1000
- 5.5/1,000 pour apparentés 1er degré
- 50-65% adolescents sont asymptomatiques
- Cœur sain ou avec cardiopathie



Recommandations WPW et Sport

Représente 1% des MS chez les athlètes

Interdiction

- Patients symptomatiques avec ou sans traitement
- Avec cardiopathie sous jacente symptomatique ou non



ABLATION

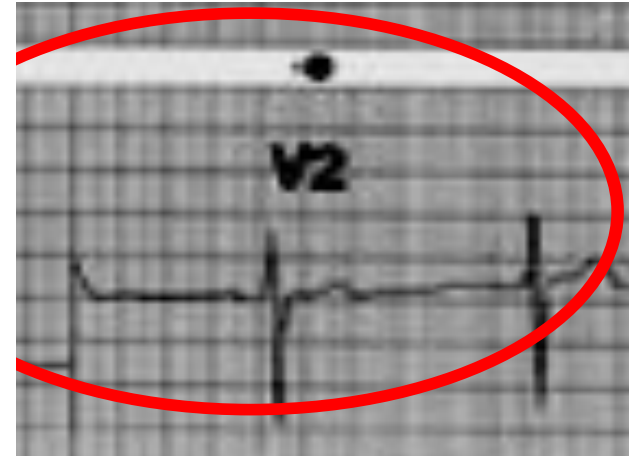
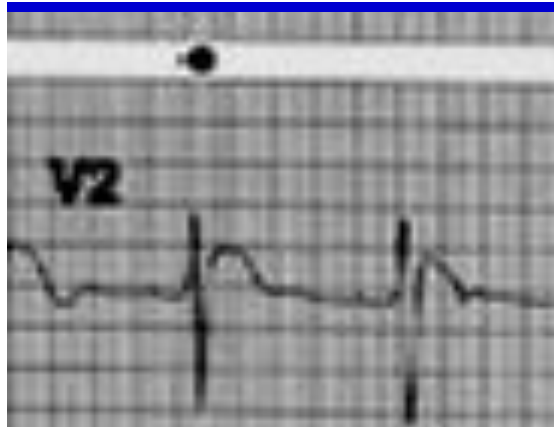
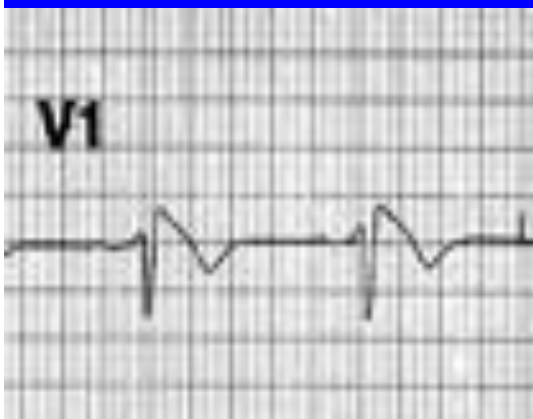
Evaluation du risque

- ECG d'effort : disparition ?
- Mesure RR en FA (SPERRI) :
> ou < 250 ms
- EEP : période réfractaire
- En pratique : tout patient asymptomatique peut le devenir et risque non nul



ABLATION

Syndrôme Brugada



0.5 – 1 pour 1000

H >> F (x 8 à 10)

Canal SCN5A

MS = TV POLYMORPHES

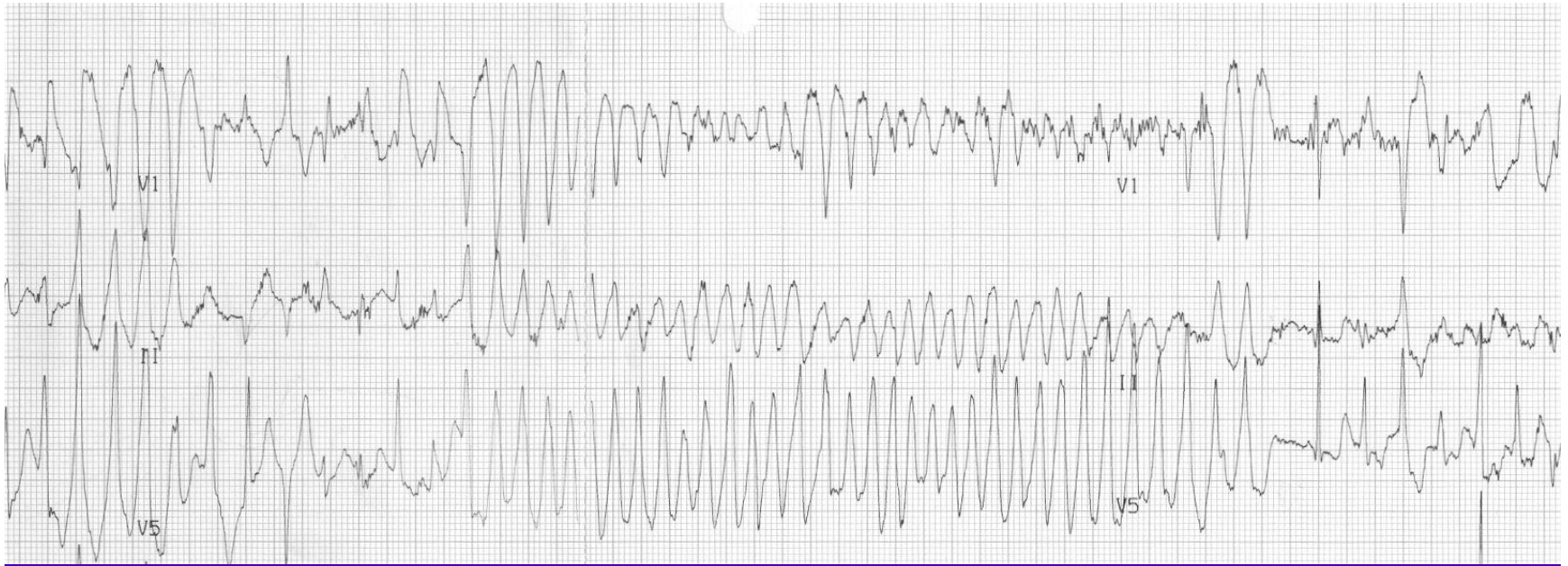
Facteur: hyperthermie

Brugada et Sport

INTERDICTION	LIMITATION	RISQUE FAIBLE
ATCD de MS/syncope ECG type 1 basal TV inductible à SVP	Selon -les symptômes -MS famille -Type 1 -Masculin -TV inductible	Totalement asymptomatique Pas de compétition Réévaluation régulière Information sur évènements familiaux

TV Cathécholergique

Tachycardie Ventriculaire Polymorphe



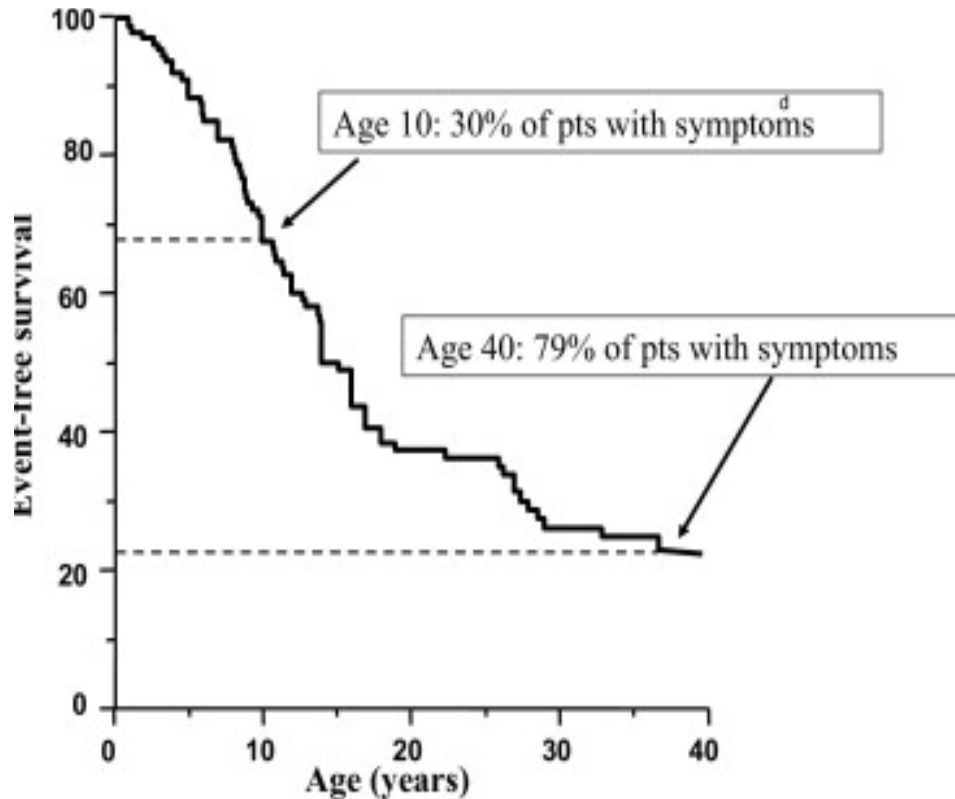
ECG de base normal
Syncope et MS d'effort
ECG d'effort++ (Isuprel)
Holter ECG: ESV et TV
polymorphes

- Mutation RyR2 ; CASQ2 (canaux calciques)
- Age aux symptômes : < 10 ans
- Corrélation symptômes et mortalité
- Mortalité spontanée : 30 - 50 % à 20- 30 ans
- Traitement Béta-bloquants (\pm DAI)

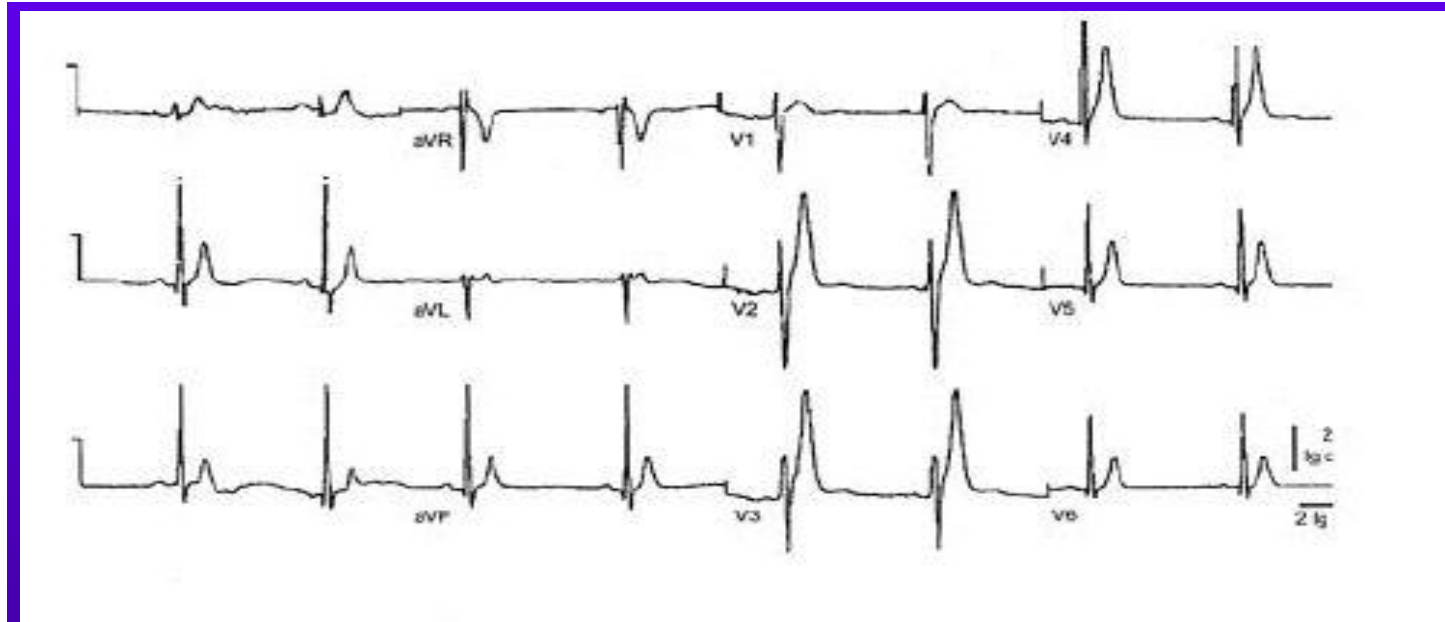
TV cathécholergique et Sport

- ATCD de PC ou AC : sports classe IA
- Asymptomatique + ECG d'effort/
Isuprel positif : classe IA
- Si DAI : classe IA
- Asymptomatique + ECG d'effort
/Isuprel normal : Pas de restriction
(???) sauf activité nautique

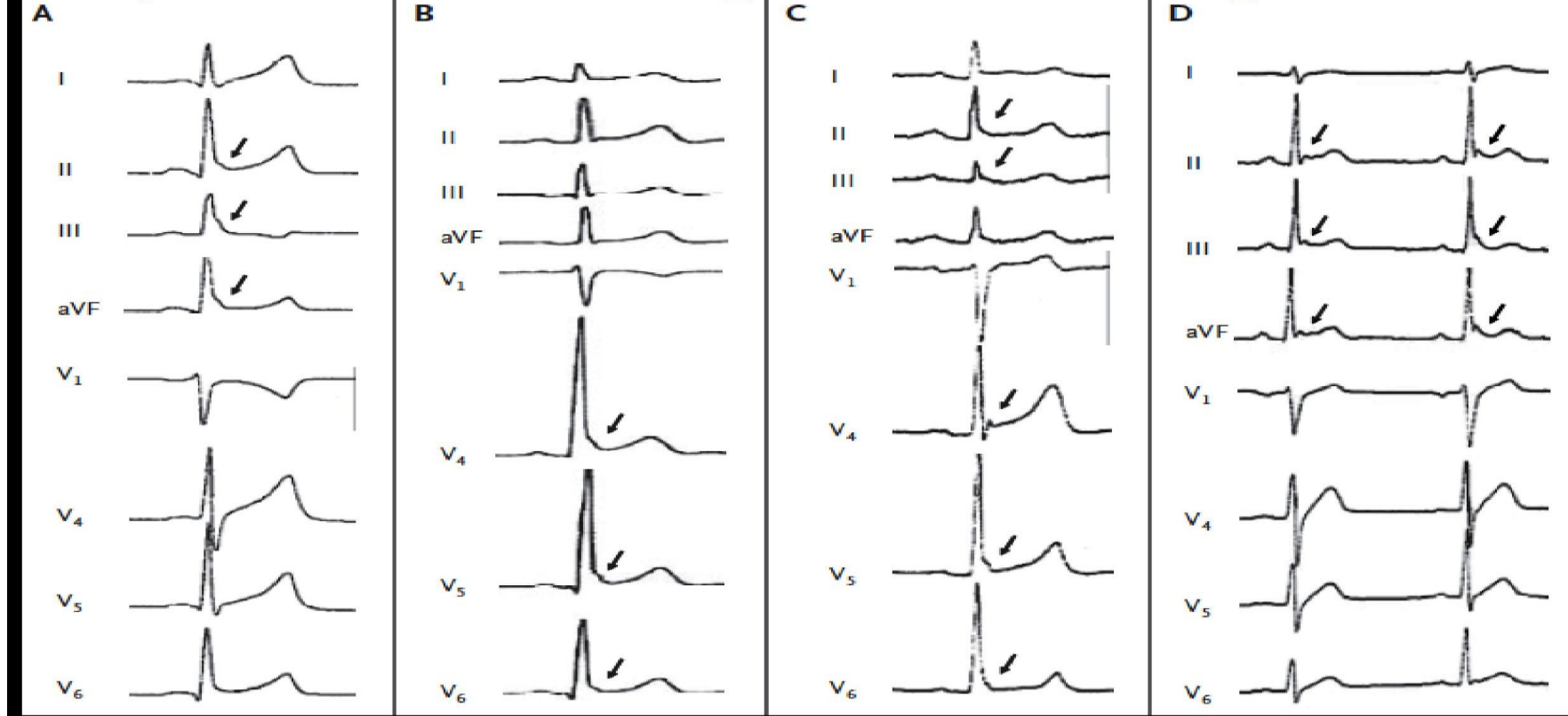
36ème Conf Bethesda, JACC 2005



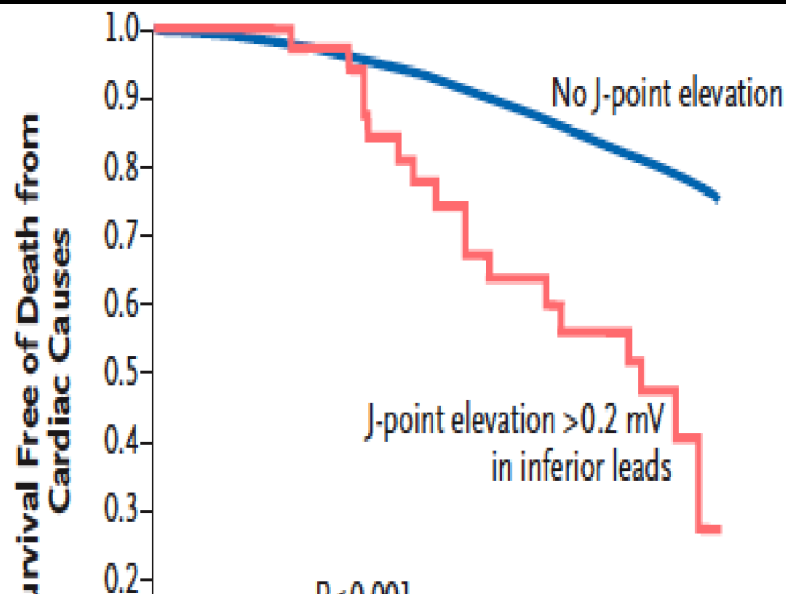
Syndrome du QT court : < 320ms



- Description récente
- Cause de MS, syncope, fibrillation ventriculaire
- Gênes: les mêmes que QT long
- Recherche de TV inducible
- Pas de sport



Syndrome de repolarisation précoce



Résumé canalopathies

I. Danjoy

Activité sportive de compétition contre-indiquée sauf Classe IA

- **QT long** (même sous BB)
- **QT court**
- **TV Catécholergique** (même sous BB)
- **Sd de Brugada**

Activité sportive de loisir restreinte

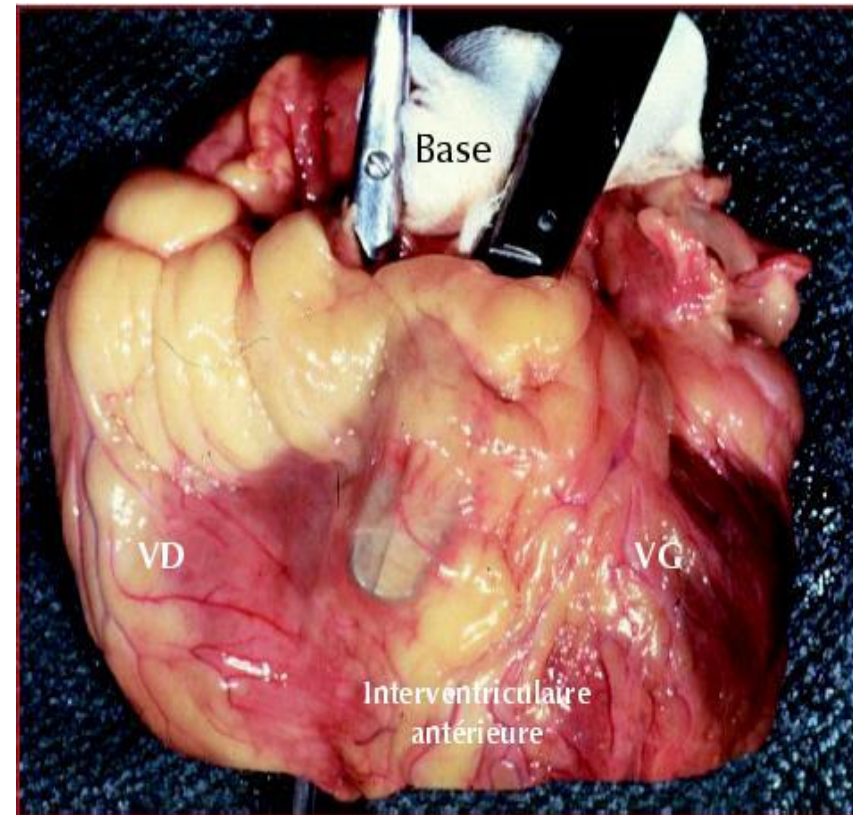
- **QT long/QT court symptomatique** (sous BB)
- **TV Catécholergique** (sous BB)
- **Sd de Brugada**

Activité sportive de loisir autorisée

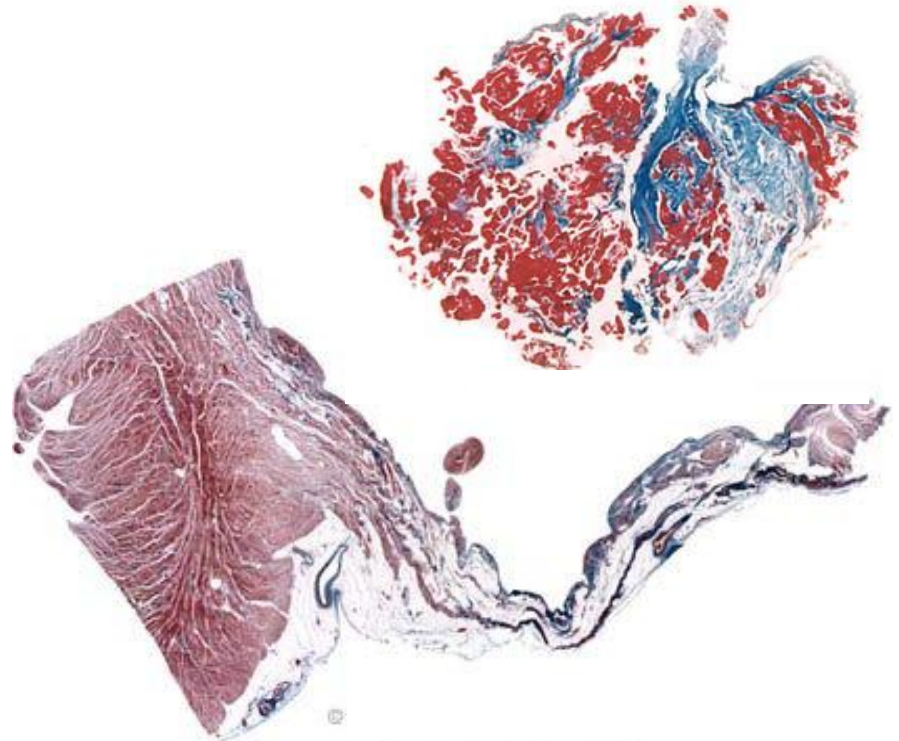
- **QT long asymptomatique traité** (selon Holter/EE et QTc < 500ms)

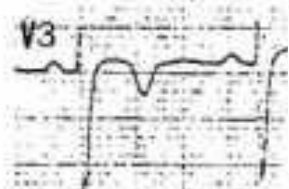
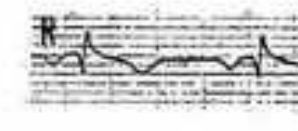
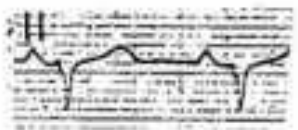
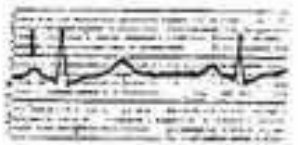
Dysplasie arythmogène du VD

- **Infiltration lipidique et fibrose du myocarde VD**
 - couches épocardiques et médiomurales
 - épargnant le sous-endocarde
- **Héréditaire (5 gènes)**
 - transmission autosomique dominante
 - avec pénétrance variable (15 à 50 %)
- **Critères diagnostiques** : mineurs et majeurs (ATCD, clinique, ECG, Holter, Echo)



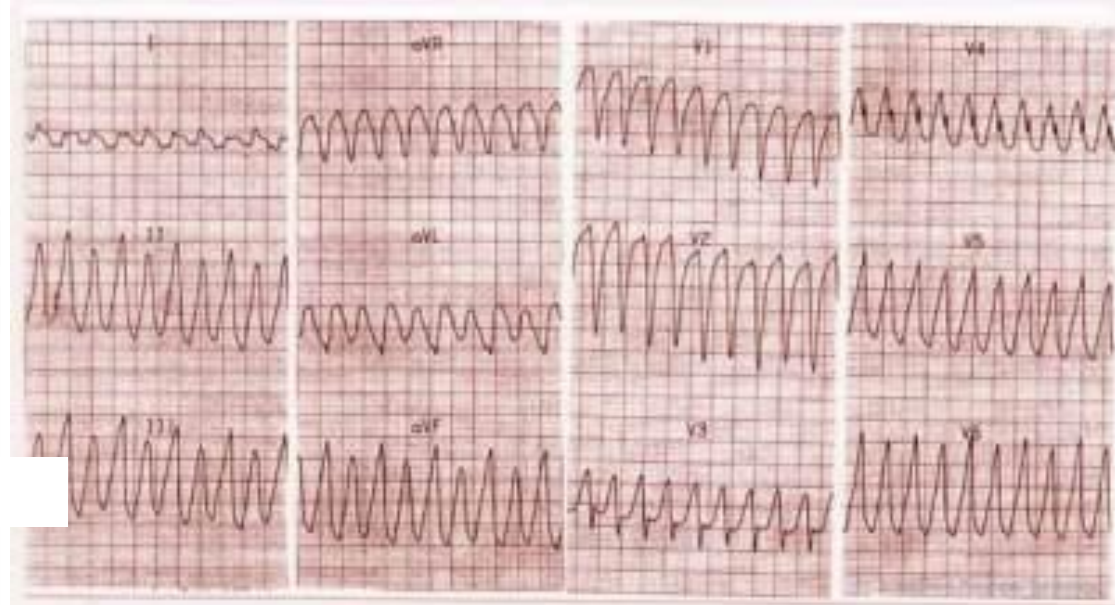
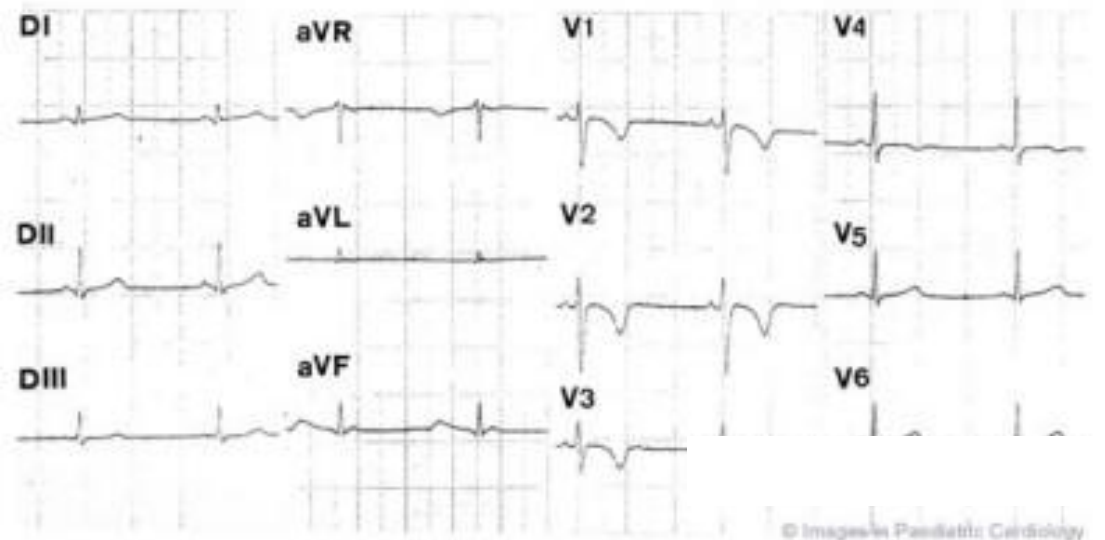
- ATCD familiaux de MS
- Symptômes
 - Aucun
 - Malaise, syncope, MS : arythmie ventriculaire
 - IVD : stade tardif
- ECG : BBDI, T< 0 en V2 V3
- EchoDoppler cardiaque
- IRM
- Holter ECG: rechercher TV





© Images in Paediatric Cardiology

© Images in Paediatric Cardiology

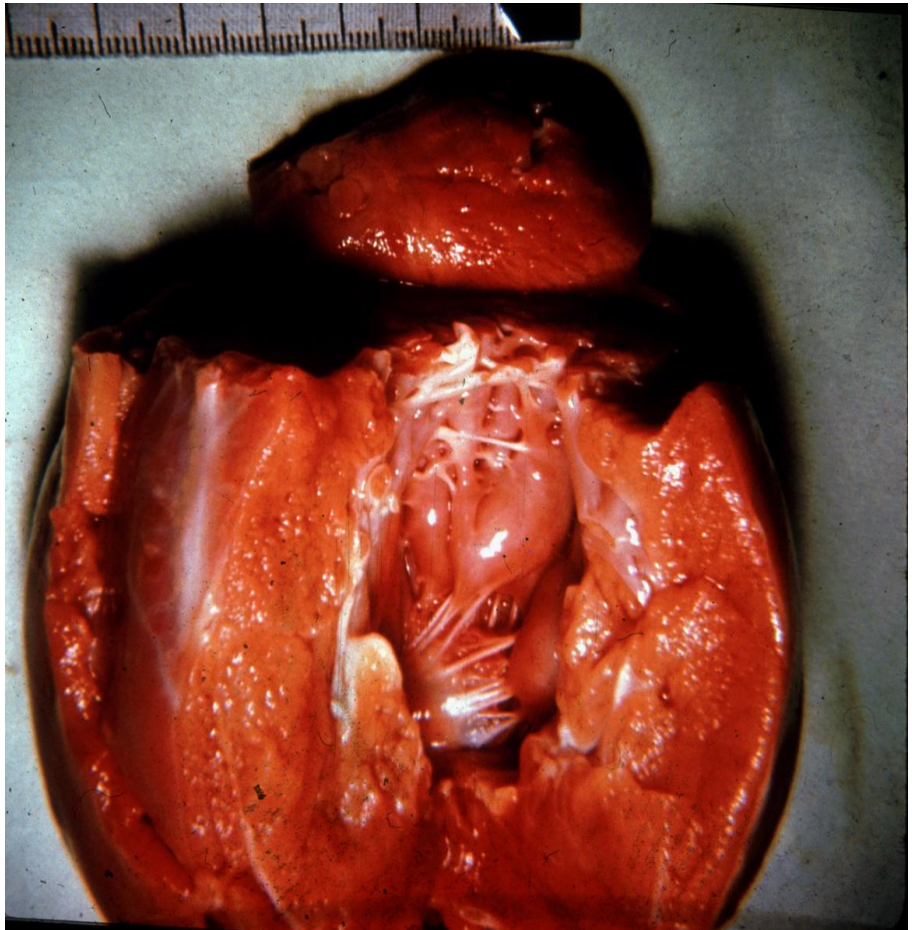


Recommandations DAVD

- **Compétition exclue**
 - ✓ - Exception possible: sports de type la
- Idem pour les porteurs de gène asymptomatiques
- **Sports de loisir autorisés si**
 - ✓ faible demande
 - ✓ ECG d'effort normal sous traitement médical
- **Sports de loisir avec efforts intensifs** ou violents ou brefs
contraindiqués

CM Hypertrophiques

- **Anatomie : hypertrophie myocardique**
 - Symétrique ou asymétrique (hypertrophie septale)
 - Obstructive ou non-obstructive
- **Microscopie :**
 - Hypertrophie myocytes
 - Désorganisation de l'architecture myofibrillaire
 - Fibrose
- **Cause la plus fréquente de MS du sportif**



Risque de MS

- **Critères adulte** (*Mc Kenna et al. Heart 2002;87:169*)
 - ATCD de syncope
 - ATCD familial de MS
 - TVNS
 - HypoTA effort
 - SIV > 30mm
- **Critères enfant : ?**
 - Syncope : valeur péjorative plus grande
 - Valeur seuil du SIV ? Importance ++ car probablement élément le plus important dans le risque
 - Rôle du gradient VG AO (dynamique++)
 - MS: évènement très rare, mais risque non nul...

Recommandations CMH

Bethesda Conference #36. JACC 2008;24:1990

- **CMH connue (traitée) : exclusion du sport**
 - Possible éventuellement: catégorie Ia = golf
- **Génotype +/- Phénotype - /asymptomatique**

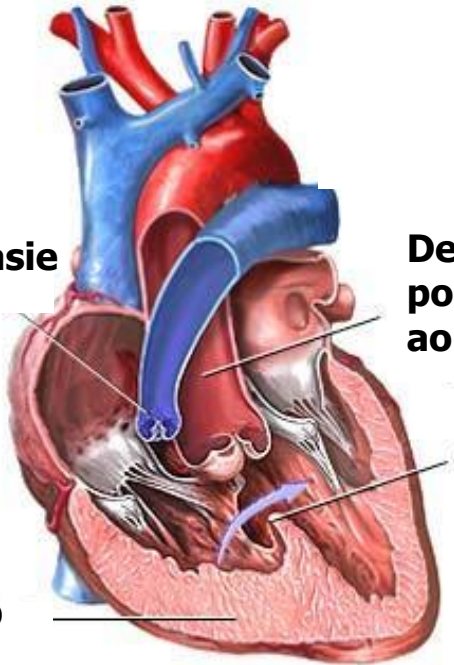


Recommandations ESC

- Pas de compétition
- Sport de loisir
- Entraînement régulier peut potentialiser hypertrophie myocardique et/ou tachyarythmie

Tétralogie Fallot

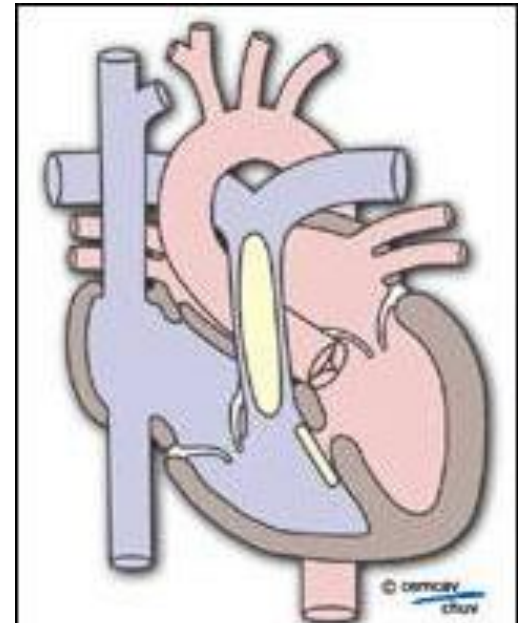
Hypoplasie
AP



Dextro-
position
aortique

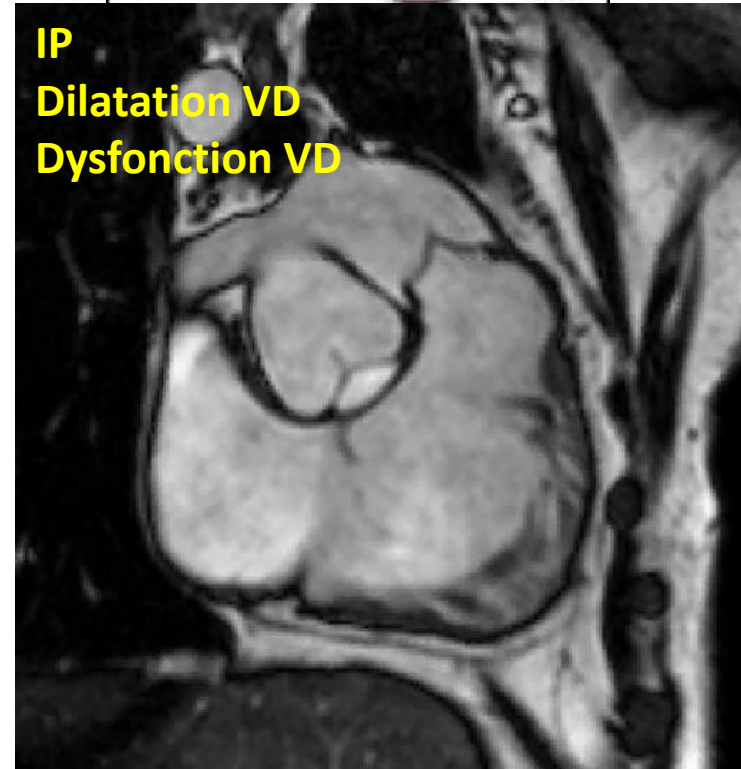
CIV

HVD




- Arythmies V (10%) et SV (12%)
- Mécanismes intriqués
- **Sport**
 - Pas de compétition
 - Selon EE, Holter, IRM, clinique
 - Selon ablation/valvulation Pulm

IP
Dilatation VD
Dysfonction VD



Conclusions

- Sport bénéfique chez l'enfant
 - Troubles du rythme : à risque
 - Evaluation minimale : clinique, ECG
 - Evaluation complète si nécessaire : ECG d'effort, Holter ECG, EEP
 - Importance du contexte familial
 - Ne pas contraindre à priori
-  **Décision sur analyse individuelle**