



Club des
cardiologues
du sport

TROUBLES DU RYTHME VENTRICULAIRE À L'EFFORT

Avec la revue

CARDIO&SPORT

LA REVUE PRATIQUE DE LA CARDIOLOGIE DE L'EFFORT

N°39 - Avril 2014

COMPRENDRE

Le cerveau à l'effort

Réponses physiologiques
à l'exercice

LE POINT SUR

Cardiopathies congénitales

Effets de l'exercice physique

CAS CLINIQUE

Troubles du rythme ventriculaire à l'effort

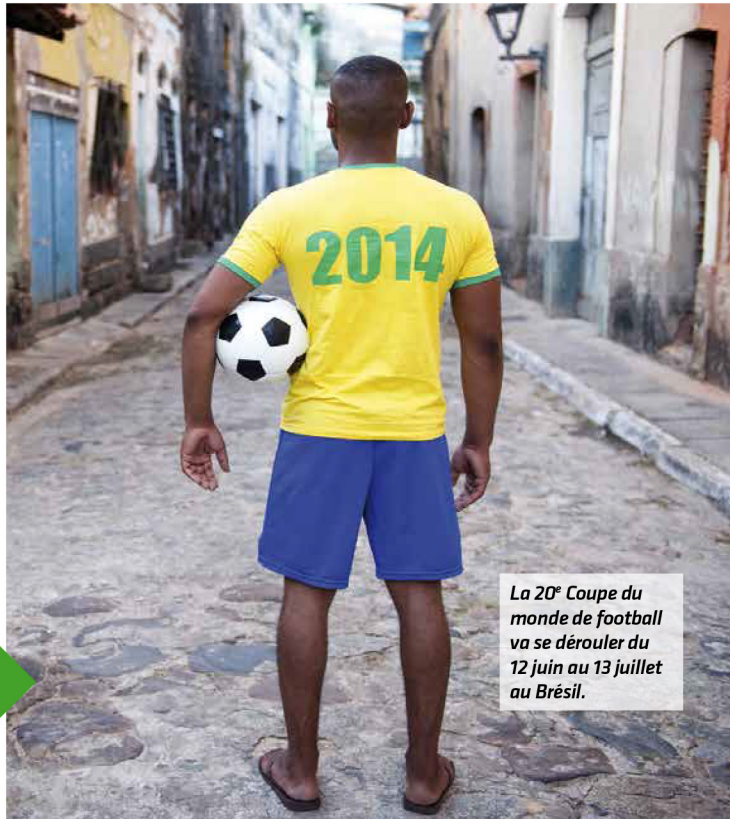
et non-compaction
du ventricule gauche

ÉVÈNEMENT

Coupe du monde de football au Brésil

Le rendez-vous d'un peuple
avec son Histoire

Rencontre avec
le Dr Franck Le Gall,
médecin de l'équipe de France
de football



La 20^e Coupe du
monde de football
va se dérouler du
12 juin au 13 juillet
au Brésil.

MISE AU POINT

L'entraînement à haute intensité : principes et effets

- Principes généraux
- Effets physiologiques
- Pratique chez les patients

www.clubcardiosport.com

Troubles du rythme ventriculaire à l'effort

et non-compaction du ventricule gauche

Une femme de 67 ans, faisant partie d'un club d'athlétisme, courant environ 6 h par semaine et pratiquant toujours le marathon (record personnel à 4 h 30 remontant à une quinzaine d'années), asymptomatique, se présente à la consultation pour un bilan cardiovasculaire.

Dr Françoise Sorain*, Dr Jean-Marie Perron*

LA PATIENTE

L'interrogatoire retient un dernier bilan cardiovasculaire remontant à 2008, considéré comme normal.

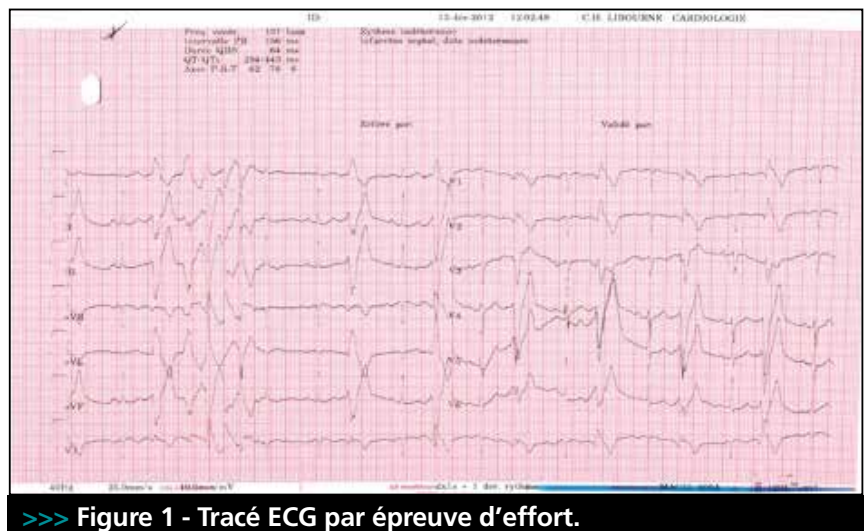
Lors d'une consultation cardiologique en 1992 pour palpitations, ni l'ECG de repos, en dehors d'une bradycardie modérée, ni l'épreuve d'effort n'ont mis en évidence d'anomalie rythmique. Aucun autre antécédent personnel n'a été retrouvé, ni de facteur de risque cardiovasculaire. Aucun traitement chronique n'est pris. Des antécédents familiaux de mort subite ont été notés : il y a 3 ans, chez son frère, dont l'étiologie n'est pas précisée, et chez sa grand-mère âgée de 60 ans.

L'examen physique ne montre pas d'anomalie significative. L'ECG de repos montre un rythme sinusal à 54 bpm et des ondes T négatives en D3, VF. Une épreuve d'effort est réalisée, sur tapis roulant, jusqu'à 96 % de la fréquence cardiaque maximale théorique (FMT).

L'épreuve est arrêtée pour fatigue, à 8,8 km/h sans angor. Des extrasystoles ventriculaires (ESV) apparaissent : elles sont isolées, ont un aspect de retard droit, un axe hyper gauche à couplage long dès le premier palier, se majorent en fin d'effort, puis en début de récupération avec de nombreux doublets polymorphes, ce qui conduit à la poursuite des investigations (**Fig. 1**).



© designpics - 123 RF



>>> Figure 1 - Tracé ECG par épreuve d'effort.

*Service de Cardiologie, CHG Libourne

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Devant cette arythmie ventriculaire asymptomatique, mais au caractère adrénérurgique, des examens complémentaires ont été réalisés.

ÉCHOGRAPHIE CARDIAQUE DE REPOS

L'examen a conclu à une bonne fonction ventriculaire gauche (fraction d'éjection [FE] biplan 67 %). Un aspect trabéculé marqué est observé au niveau de l'apex et de la paroi latérale (Fig. 2), évoquant une non-compaction du ventricule gauche (VG). Il n'est pas noté de valvulopathie mitrale ni aortique, les ostia coronaires ne sont pas observés et aucune anomalie du cœur droit n'est constatée.

ÉCHOGRAPHIE CARDIAQUE D'EFFORT

L'ECG de contrôle met en évidence, au repos, de nombreuses ESV (pouvant ressembler à des ESV fasciculaires potentiellement de la branche postérieure). À l'effort, conduit jusqu'à 150 W, surviennent des salves organisées, à couplage court et des ESV polymorphes, à partir de 110 W, sans symptômes ressentis mais conduisant à l'arrêt de l'exercice. Lors de la récupération, une persistance d'ESV est notée, avec un passage en bigéminisme, et un doublet ventriculaire survient en fin de récupération. Il n'y a pas de modification de la cinétique segmentaire pendant l'échographie.

CORONAROGRAPHIE

L'arbre coronaire est normal ; une FE à 65 % est notée au niveau de la ventriculographie.

IRM CARDIAQUE

Une non-compaction du VG (NCVG) est mise en évidence dans les régions antérieure et latérale et dans la région basale avec un rapport épais-

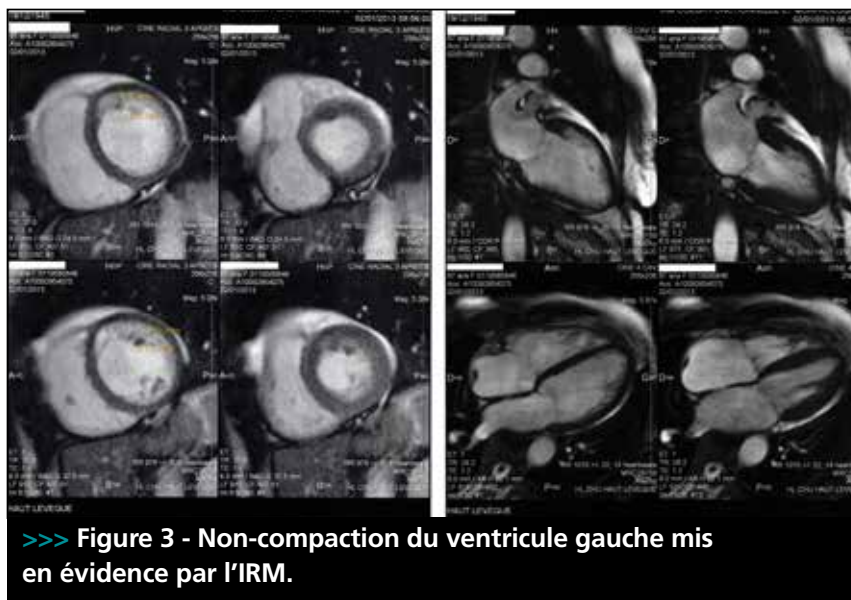
seur non compactée à compactée de 2,6 (Fig. 3). Il n'y a pas eu de prise de contraste. Il est noté également une augmentation du volume biventriculaire et une FE VG à 52 %. L'IRM ne montre pas d'hypertrophie ventriculaire gauche.

EXPLORATIONS RYTHMOLOGIQUES

L'exploration rythmologique montre des potentiels tardifs positifs pour un seul critère (durée sous 40 microvolts mesurée à 37 ms).



>>> Figure 2 - Incidence apicale avec trabéculations marquées à l'apex et sur la paroi latérale.



>>> Figure 3 - Non-compaction du ventricule gauche mis en évidence par l'IRM.

Le test à l'isuprel met en évidence une survenue de salves d'ESV polymorphes, essentiellement à type de retard droit, dont l'axe peut changer.

TRAITEMENT

Un traitement par bêtabloquants est prescrit (nébivolol 2,5 mg/jour) avec une consultation et un contrôle ergométrique 3 mois après.

La patiente tolère médiocrement le traitement.

Elle s'arrête à 71 % de la FMT pour asthénie, et dès le deuxième palier, apparaissent des ESV, d'abord monomorphes, puis un doublet, un triplet et enfin des ESV polymorphes. Une modification du traitement est

instaurée en accord avec un cardiologue du sport (sotalol 40 mg matin et soir). Un Holter de contrôle incluant un footing est programmé. Le traitement est mieux toléré, il persiste des ESV de deux morphologies différentes vers 11 h du matin (corvée de bois !) et pendant le footing entre 15 et 16 h, mais sans forme répétitive durant le footing en particulier.

CONDUITE PROPOSÉE

La poursuite de l'activité sportive excluant les compétitions a été autorisée, sans excéder 75 % de la FMT sous traitement bêtabloquant. La patiente reste gênée par une

tendance à la bradycardie sous bêtabloquants. Elle poursuit une activité de fond tranquille. Elle se fait peu à peu une raison sur l'interruption de ses compétitions.

NON-COMPACTION DU VENTRICULE GAUCHE

La NCVG isolée est une affection congénitale rare (1), décrite pour la première fois en 1984 chez une femme de 34 ans. Depuis, de nombreux rapports de cas et des séries ont été décrits chez les enfants et les adultes (2, 3). Elle a été classifiée comme une cardiomyopathie génétique causée par une anomalie de l'embryogenèse de l'endocarde et du myocarde in utero (4). Elle peut être associée à diverses anomalies cardiaques ou être isolée (5).

La NCVG est la troisième cause de cardiomyopathie après les cardiomyopathies hypertrophique et dilatée. Elle touche les enfants et les adultes (6). Sa prévalence réelle chez l'adulte n'est pas connue mais l'incidence masculine est supérieure à celle des femmes (5, 6).

PHYSIOPATHOLOGIE

La NCVG est due à un arrêt prématuré de l'embryogenèse du myocarde. Normalement jusqu'au premier mois, celui-ci est composé de mailles de fibres musculaires formant des trabécules entre lesquelles des récessus intertrabéculaires communiquent avec la cavité ventriculaire. Dès la cinquième et jusqu'à la huitième semaine, la circulation coronaire se développe, les espaces intertrabéculaires forment des capillaires et le myocarde se compacte des couches sous-épicardiques vers les couches sous-endocardiques et de la base vers l'apex. Dans la NCVG, cette évolution ne se produit pas. Les trabécules persistent de même que les réces-

sus qui communiquent avec la cavité ventriculaire mais pas avec la circulation coronaire (7, 8). Ainsi, deux couches se différencient : une compactée sous-épicardique fine et une non compactée sous-endocardique plus épaisse. Les complications résultent des anomalies de la microcirculation coronaire et de la compression exercée sur un muscle épaissi. Le ventricule droit est atteint chez plus de 40 % des patients avec NCVG (7).

FACTEURS GÉNÉTIQUES

La NCVG est une affection génétiquement hétérogène comprenant des formes familiales et sporadiques, avec, jusqu'à présent, identification de mutations sur sept gènes différents (9, 10). Actuellement, le gène G4.5 (gène TAZ), situé sur la région chromosomique Xq28, ayant subi des mutations et ayant été identifié dans la NCVG congénitale, est l'unique locus confirmé causant la maladie. Des mutations de ce gène n'ont pas été identifiées chez l'adulte. En outre, contrairement à la transmission potentielle liée au chromosome X dans la NCVG congénitale, on a proposé que le mode de transmission chez les adultes soit autosomique dominant (11) ; cela à partir de l'observation qu'environ 50 % des descendants de patients atteints héritent de la maladie (2, 11, 12).

PRÉSENTATION CLINIQUE

La clinique est variable, allant d'un diagnostic échographique accidentel sans symptômes, à une insuffisance cardiaque inexplicée (2, 3, 8, 10, 14) en passant par des palpitations ou une dyspnée à l'effort (13). Les trois tableaux cliniques les plus fréquents incluent l'insuffisance cardiaque (66 % des cas), les arythmies, atriales et ventriculaires (2, 3), avec un risque de mort subite représentant 50 % des décès consécutifs à cette maladie

(2, 7, 14-16), et les événements emboliques (4, 7, 10, 14, 16).

CRITÈRES DIAGNOSTIQUES

► Échocardiographie

À partir des travaux de Jenni, certains critères "pathognomoniques" sont proposés (17) :

- l'association trabécules et récessus intertrabéculaires permet d'individualiser deux couches myocardiques. En systole, la couche sous-endocardique non compactée est deux fois plus épaisse que la couche sous-épicardique compactée (7, 12, 15, 18) ;
- le remplissage des récessus par le flux sanguin du VG est visible en Doppler couleur (7, 10, 12) ;
- la localisation préférentielle prédomine dans les zones apicale et médiane, et ce, en l'absence de cardiopathie associée, ce qui permet d'éliminer les autres cardiomyopathies.
- Par ailleurs, au cours de l'évolution, il semble que les parois demeurent plus épaisses et que le VG se dilate moins qu'au cours d'une cardiomyopathie dilatée.
- Enfin, la fonction systolique semble moins altérée, pouvant parfois rester normale (17).

► IRM cardiaque :

Elle complète et affine les données de l'échographie en recherchant (19) :

- trabécules prédominant sur les segments apicaux et moyens des parois latérale et inférieure (19) ;
- amincissement de la paroi du VG en diastole (20, 21) ;
- rapport des épaisseurs des zones compactée et non compactée supérieur à 2,3 (20, 21) ;
- présence de fibrose sur les séquences tardives (10, 22) ;
- masse globale trabéculée supérieure à 20 % de la masse VG (23).

► Holter ECG

L'holter ECG participe à la stratification du risque rythmique en recherchant des arythmies ventriculaires complexes et d'éventuels troubles de conduction paroxystiques.

HISTOIRE NATURELLE

Le pronostic est extrêmement variable allant d'une évolution asymptomatique à une insuffisance cardiaque rapidement évolutive (14).

Quand les patients deviennent symptomatiques, qu'apparaît un bloc de branche gauche, ou en cas d'importante dilatation du VG, le pronostic semble moins bon (6). S'agissant du risque rythmique, les troubles du rythme ne paraissent pas très fréquents au cours de l'évolution (24). Il n'est pas courant de trouver une NCVG comme anomalie responsable de troubles du rythme ventriculaire. Néanmoins, l'arythmie ventriculaire est une complication fréquente au cours de l'évolution des patients porteurs d'une non-compaction. L'incidence rapportée est variable allant de 4 à 6 % (n = 238 patients suivis 6 mois) (24) à 41 % (n = 34 patients suivis 44 mois) (15). Ces arythmies peuvent être fatales (25). Le mécanisme arythmogène en cause n'est pas clair, l'hypoperfusion et/ou une fibrose du myocarde non compacté pourraient être responsables d'une hétérogénéité électrique et de réentrée responsable de tachycardie ventriculaire. Il est certain que l'altération de la fonction VG est un facteur de risque de tachycardie ventriculaire (26).

NON-COMPACTION DU VENTRICULE GAUCHE CHEZ LES SPORTIFS

Dans un article récent comparant des athlètes de haut niveau ayant

des critères de non-compaction du VG à des patients porteurs de NCVG et à des sujets sains, il a été mis en évidence les différences suivantes chez les athlètes (27) :

- une prévalence plus élevée de trabéculations épaisses dans le VG par rapport aux sujets sains, la prévalence étant identique pour les deux sexes ;
- la présence de grosses trabéculations plus souvent associée à la pratique de sports dynamiques ;
- un diagnostic de NCVG selon les critères de Jenni chez 9,5 %, selon les critères de Chin chez 10,1 %, et selon les deux classifications chez 8,1 % des athlètes ;
- sur l'ECG, une négativation des ondes T en inférieur et latéral chez les contrôles, et dans les dérivations antérieures chez les athlètes avec NCVG ;
- une augmentation des trabéculations à l'apex chez les sujets contrôles avec NCVG et dans la région médioventriculaire chez les athlètes avec critères de NCVG.

La mise en évidence de critères de NCVG pourrait en partie s'expliquer par une réponse à une élévation de la précharge et à des modifications de la postcharge dans l'exercice physique intense, sans oublier la grande prévalence de trabéculations marquées chez les athlètes d'origine afro-caribéenne sans majoration des arythmies ventriculaires.

Chez notre patiente, à la lueur de ces différents éléments, nous avons retenu le diagnostic de NCVG devant les anomalies ECG en dérivations inférieures, le siège antérieur et latéral des anomalies échographiques VG, dans un contexte d'activité sportive moyenne chez une sportive pratiquant un sport d'endurance.

TRAITEMENT DE LA NON-COMPACTION DU VENTRICULE GAUCHE

C'est celui de l'insuffisance cardiaque si nécessaire. Pour les troubles du rythme, le choix se limite aux bêtabloquants et à l'amiodarone. Des questions restent non résolues. En raison du risque thromboembolique majoré, une anticoagulation est recommandée par certains pour toutes les NCVG et pour d'autres uniquement en cas de fibrillation atriale, d'altération fonctionnelle VG, d'antécédent thromboembolique ou de thrombus intra-VG. L'implantation prophylactique d'un défibrillateur automatique peut être proposée pour ceux ayant un risque élevé de mort subite.

NON-COMPACTION DU VENTRICULE GAUCHE ET PRATIQUE SPORTIVE

Aucun article ne recommande d'attitude particulière face au sport chez les patients porteurs d'une NCVG. En dehors d'une contre-indication à la pratique du sport en compétition retrouvée dans un article et conforme à l'attitude concernant les autres formes de cardiomyopathies, l'attitude face à la pratique du sport de loisir pourrait rejoindre les recommandations pour les myocardiopathies dilatées et hypertrophiques, en sachant que celles-ci sont adaptées au cas par cas (selon les symptômes, les résultats du bilan cardiologique précis, l'effet contrôlé des traitements institués) en accord avec le patient et ses médecins.

MOTS-CLÉS :

Non-compaction du ventricule gauche, Trouble du rythme ventriculaire, Pratique sportive

BIBLIOGRAPHIE

1. Engberding R, Bender F. Identification of a rare congenital anomaly of the myocardium by two dimensional echocardiography: persistence of isolated myocardial sinusoids. *Am J Cardiol* 1996; 27 : 1753-60.
2. Chin TK, Perloff JK, Williams RG et al. Isolated non compaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation* 1990; 82 : 507-13.
3. Pignatelli RH, MacMahon CJ, Dreyer WJ et al. Clinical characterization of left ventricular non compaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy. *Circulation* 2003; 108 : 2672-8.
4. Jenni R, Oechslin EN, van der Loo B. Isolated ventricular non compaction of the myocardium in adults. *Heart* 2007; 93 : 11-5.
5. Jenni R, Oechslin E, Schneider J et al. Echocardiographic and patho-anatomical characteristics of isolated left ventricular non compaction: a step towards classification a distinct cardiomyopathy. *Heart* 2001; 86 : 666-71.
6. Nugent AW, Daubeney PE, Chondros P, et al: National childhood cardiomyopathy study. The epidemiology of childhood cardiomyopathy in Australia. *N Engl J Med* 2003 ; 348 : 1639-16.
7. Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Non compaction of the ventricular myocardium. *Circulation* 2004; 109 : 2665-71.
8. Jenni R, Wyss CA, Oechslin EN, Kaufmann PA. Isolated ventricular non compaction is associated with microcirculatory dysfunction. *J Am Coll Cardiol* 2002 ; 39 : 450-4.
9. Zaragoza MV, Arbustini F, Narula J. Non compaction of the left ventricle: primary cardiomyopathy with an elusive gene etiology. *Curr Opin Pediatr* 2007 ; 19 : 619-27.
10. Ichida F, Tsubata S, Bowles KR et al. Novel gene mutations in patients with left ventricular non compaction or Barth syndrome. *Circulation* 2001; 103 : 1256-63.
11. Sasse-Klaassens S, Probst S, Gerull B et al. Novel gene locus for autosomal dominant left ventricular non compaction maps to chromosome 11p15. *Circulation* 2004 ; 109 : 2720-3.
12. Thuny F, Philip E, Caucino K et al. Non compaction isolée du ventricule gauche. *Arch Mal Cœur Vaiss* 2003 ; 96 : 339-43.
13. Oechslin E, Jenni R. Left ventricular non compaction revisited: a distinct phenotype with genetic heterogeneity? *Eur Heart J* 2001 ; 32 : 1446-56.
14. Aras D, Tufekcioglu O, Ergun K et al. Clinical features of isolated ventricular non compaction in adult long term clinical course. Echographic properties and predictors of left ventricular failure. *J Card Fail.* 2008 ; 12 : 726-33.
15. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR et al. Long term follow up of 34 adults with isolated left ventricular non compaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol* 2000 ; 36 : 493-500.
16. Ritter M, Oechslin E, Sutsch G et al. Isolated non compaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc* 1997; 72 : 26-31.
17. Jenni R, Oechslin E, Schneider J et al. Echocardiographic et pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart* 2001; 86 : 666-71.
18. Sengupta PP, Mohan JC, Mehta V et al. Comparison of echocardiographic features of non compaction of the left ventricle in adults versus idiopathic dilated cardiomyopathy in adults. *Am J Cardiol* 2004 ; 94 : 187-92.
19. Hany TF, Jenni R, Debating JF. MRI appearance of isolated non compaction of the left ventricle. *J Magn Reson Imaging* 1997 ; 7 : 437-8.
20. Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F et al. Left ventricular non compaction. Insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 2005 ; 46 : 101-5.
21. Duncan RF, Brown MA, Worthley SG. Increasing identification of isolated left ventricular non compaction with cardiovascular magnetic resonance: a mini case series highlighting variable clinical presentation. *Heart Lung Circ* 2007.
22. Dodd JD, Holmvang G, Hoffmann U et al. Quantification of left ventricular non compaction and trabecular delayed hyperenhancement with cardiac MRI: correlation with clinical severity. *Am J Roentgenol* 2007 ; 30 : 544-6.
23. Jacquier A, Thuny F, Jop B et al. Measurement of trabeculated left ventricular mass using cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of left ventricular non compaction. *Eur Heart J* 2010; 31 : 1098-104.
24. Fazio G, Corrado G, Novo G et al. Ventricular tachycardia in non compaction of left ventricle: is this a frequent complication ? *Pacing Clin Electrophysiol* 2007 ; 30 : 544-6.
25. Duru F, Candinas R. Non compaction of ventricular myocardium and arrhythmias. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2000 ; 11 : 493.
26. Steffel J, Kobza R, Namdar M et al. Electrophysiological findings in patients with left ventricular non compaction. *Europace* 2009 ; 11 : 1193-200.
27. Gati S, Chandra N, Bennett R et al. Increased left ventricular trabeculation in highly trained athletes: do we need more stringent criteria for the diagnosis of left ventricular non compaction in athletes? *Heart* 2013 ; 99 : 401-8.
28. Oginosawa Y, Nogami A, Soejima K et al. Effect of cardiac resynchronization therapy in isolated ventricular non compaction in adults: followup of four cases. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2008 ; 19 : 935-8.
29. Derval N, Jais P, O'Neill MD, Haissaguerre M. Apparent idiopathic tachycardia associated with isolated ventricular non compaction. *Heart rhythm* 2009 ; 6 : 385-8.