Revues générales

Cardiomyopathie hypertrophique ou cœur d'athlète ?

RÉSUMÉ : La différenciation entre hypertrophie ventriculaire gauche (HVG) adaptative de l'athlète et cardiomyopathie hypertrophique (CMH) est une problématique récurrente qui n'est pas toujours simple en pratique. En effet, il est important d'avoir pour cela une approche globale et multiparamétrique s'appuyant à la fois sur l'anamnèse, l'interrogatoire, l'examen clinique, l'électrocardiogramme (ECG), l'imagerie multimodale, le suivi, et qui peut être étayée dans certains cas par une analyse génétique afin de mettre en balance les deux hypothèses. L'échocardiographie et l'IRM cardiaque réalisées et interprétées par des praticiens experts y occupent une place importante et complémentaire surtout en cas d'incertitude diagnostique.

La différenciation chez un sujet très sportif entre une HVG adaptative et l'éventualité d'une cardiomyopathie, notamment hypertrophique, qui pourrait avoir un impact décisif sur sa carrière sportive en compétition, est récurrente et pas toujours simple [1]**. Cette expertise a évidemment des conséquences majeures pour le sportif lui-même et sa famille en cas de cardiomyopathie héréditaire. Pour l'évaluer, il faut évidemment tenir compte du type de sport et du nombre d'heures de pratique (> 10 heures par semaine pour considérer le sportif comme un athlète) mais aussi de l'origine ethnique, des antécédents familiaux. Une approche multiparamétrique et en imagerie multimodale est tout simplement indispensable** [2]**.**

P. RÉANT
Centre de compétence des cardiomyopathies héréditaires et Département d'échocardiographies, UMCV, CHU de BORDEAUX.

Quels sont les éléments d'anamnèse, cliniques et ECG qui doivent faire évoquer une CMH ?

Les éléments à rechercher à l'interrogatoire chez un sportif et qui pourraient évoquer la possibilité de cardiomyopathie sont : les antécédents familiaux de cardiomyopathie ou de mort subite (surtout avant l'âge de 50 ans), l'existence de symptômes cardiologiques (dyspnée d'effort ou au démarrage de l'effort, d'oppressions thoraciques y compris sans lien avec l'effort, de palpitations ou d'épisodes de tachycardie, de lipothymie ou de syncope), la notion de souffle cardiaque connu et aussi la lenteur à la récupération après l'effort.

Cliniquement, il convient de rechercher un souffle à l'auscultation au repos et après mise en orthostatisme ou après une dizaine de flexions des genoux [3].

À l'ECG, il peut exister chez un sujet très sportif une HVG électrique (définie par un indice de Sokolow ≥ 35 mm) mais l'association à des anomalies de repolarisation (surtout si elles ne se corrigent pas à l'effort) est fortement suspecte de cardiomyopathie. De même, la présence d'un PR court, d'un bloc atrioventriculaire, d'un bloc de branche gauche ou d'anomalies isolées comme une onde Q ou des anomalies isolées de repolarisation doivent alerter et amener à réaliser une imagerie complémentaire : échocardiographie (repos ± effort) et assez

souvent une IRM cardiaque avec caractérisation tissulaire.

Quels sont les éléments en imagerie multimodale en faveur d'une CMH plutôt que d'un cœur d'athlète ?

>>> L'échocardiographie transthoracique est généralement l'examen réalisé en première intention à la recherche d'une HVG anormale et afin de la caractériser plus précisément. La CMH est définie par une **hypertrophie** d'au moins un segment du ventricule gauche ≥ 15 mm (ou ≥ 13 mm en cas d'antécédent familial de CMH) en échocardiographie, IRM cardiaque ou scanner cardiaque ; avec généralement une **asymétrie** ≥ 1,3 (rapport entre l'épaisseur maximale où se situe l'HVG et l'épaisseur maximale de la paroi inféro-latérale VG) en l'absence d'hypertension artérielle (HTA) associée (≥ 1,5 en cas d'HTA associée) [2].

Normalement, chez le sujet caucasien, l'épaisseur normale du VG est ≤ 11 mm chez l'homme et ≤ 10 mm chez la femme. Chez l'athlète caucasien, on tolère jusqu'à 13 mm (homme) et 12 mm (femme) respectivement, sous réserve d'une HVG de répartition concentrique.

Chez le sujet noir, l'épaisseur normale du VG est ≤ 14 mm chez l'homme ≤ 11 mm chez la femme. Chez l'athlète noir, on tolère jusqu'à 15 mm (homme) et 13 mm (femme), respectivement, avec toujours une HVG concentrique.

Au-delà de l'hypertrophie elle-même, il faut aussi tenir compte de la présence **d'autres éléments morphologiques** évocateurs d'une CMH sarcomérique comme :
– une inversion de la courbure septale et la morphologie en "croissant" ou en "banane" de la cavité VG ;
– des bandelettes paraseptales (reliant l'apex ou la paroi latérale d'une part, et le septum interventriculaire d'autre part) ;

Fig. 1 : Petite cavité VG (DTDVG = 43 mm) chez un sujet sportif porteur d'une CMH familiale sarcomérique débutante (SIV = 13 mm).

– un petit diamètre télédiastolique VG : < 45-50 mm (***fig. 1***) (*vs* > 50-55 mm en cas de cœur d'athlète) ;
– une hypertrophie ventriculaire droite associée (mesurée à > 5 mm en mode bidimensionnel en incidence sous-costale) ;
– des anomalies des piliers mitraux : antéposés (en parasternale petit-axe) ou d'insertion apicalisée (en incidences apicales) et/ou hypertrophiés, bifides ou multichefs ;
– des anomalies de la valve mitrale : élongation de la grande (> 27 mm) (***fig. 2***) et parfois aussi de la petite valve mitrale, une muscularisation de la valve mitrale avec des cordages très courts, un prolapsus valvulaire mitral ;
– un mouvement systolique antérieur de la valve mitrale (SAM) à rechercher également au Valsalva en TM et en Doppler couleur ;
– des attaches multiples de la petite valve mitrale sur la paroi latérale VG ;
– des cryptes (surtout si elles sont multiples) (***fig. 3***) au niveau de la paroi inférieure principalement ;
– un anévrysme apical ± compliqué de thrombus.

Il faut également rechercher des **anomalies hémodynamiques ou fonctionnelles** comme :
– une obstruction intra-VG (sous-aortique sur SAM ou médio-ventriculaire) associée (au repos, au Valsalva, à la mise en orthostatisme et éventuellement à l'effort) ;
– une dysfonction diastolique (sur analyse classique multiparamétrique incluant le flux mitral, E/E', le volume de l'oreillette gauche indexée, durée des ondes A mitrale et pulmonaire, Vmax du flux d'insuffisance tricuspide) [4] ;
– une dysfonction systolique du VG en termes de FEVG < 50 % (mais il ne faut

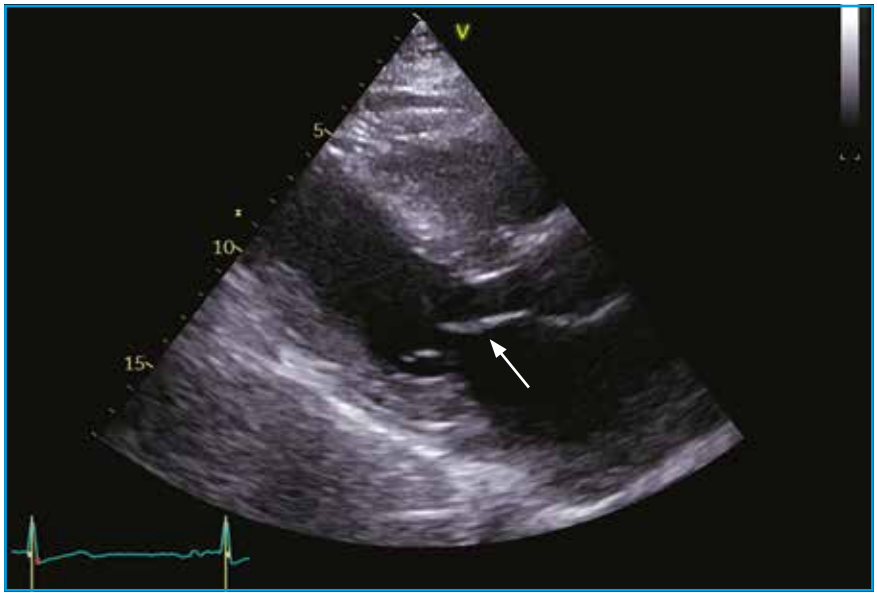

Fig. 2 : Élongation de la grande valve mitrale à 30 mm en cas de CMH.

Revues générales

Fig. 3 : Cryptes multiples en inféro-basal (flèches) mieux visibles en IRM.

pas le considérer isolément car certains athlètes ont parfois une FEVG < 50 %) ou d'anomalie du strain longitudinal global (généralement normal ou subnormal chez l'athlète, en dehors de la prise d'anabolisants) et du strain longitudinal régional (notamment au niveau septal et antéro-basal) et son évolution au cours du temps (***fig. 4***).

>>> En cas de fenêtre ultrasonore insuffisante et au moindre doute, il est recommandé de compléter par une **IRM cardiaque** [5-7]. Elle s'attachera à rechercher les mêmes éléments morphologiques et fonctionnels qu'en échocardiographie mais permettra aussi la recherche de **fibrose myocardique** grâce aux techniques de **caractérisation tissulaire**.

Notamment, elle permettra de déceler la présence de rehaussements tardifs (RT) après injection de gadolinium, qui sont normalement absents en cas de cœur d'athlète. Elle permettra de préciser aussi leur extension et leur localisation.

La caractérisation tissulaire en IRM cardiaque c'est aussi la recherche d'anomalies du T1 mapping myocardique (valeurs normalement entre 950 ms et 1 050 ms mais pouvant varier selon les machines et les centres) : un T1 myocardiaque bas doit faire suspecter une maladie de Fabry, et le T1 est augmenté en cas de fibrose diffuse (c'est-à-dire non focale) ou de dépôts extracellulaires comme en cas d'amylose cardiaque. Le T1 myocardiaque permet également de calculer le volume extracellulaire myocardique (en dosant en parallèle l'hématocrite) ; s'il est élevé (> 30 %), cela est également pathologique.

Normalement, l'HVG du sportif ne s'associe pas à des RT mais il est possible qu'un sportif (surtout s'il est âgé) ait eu une myocardite passée inaperçue (RT généralement sous-épicardique de localisation ne correspondant pas à un territoire coronaire).

En cas de CMH sarcomérique, on observe des RT dans 70 % des cas. Ils sont généralement localisés en zone hypertrophiée, ils sont mésomyocardiques, en mottes (***fig. 5***). On retrouve assez souvent aussi des RT aspécifiques au niveau des points d'insertion du VD. Pour évaluer le risque

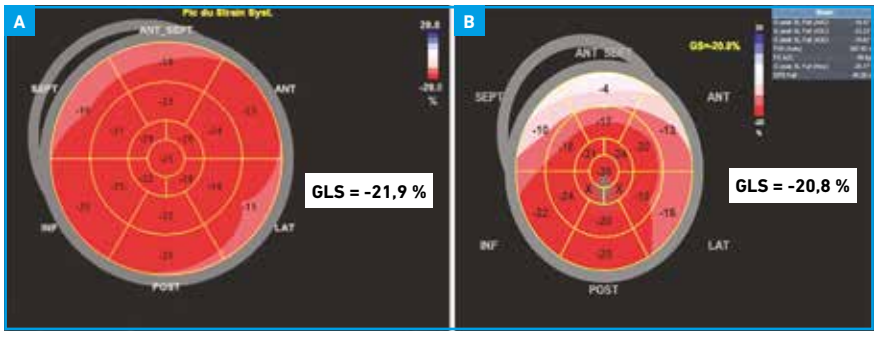

Fig. 4 : Strain longitudinal altéré en cas de CMH chez un sportif (**A :** anomalies débutantes, **B :** suivi évolutif avec altération du strain longitudinal régional en régions septales basales et antérieures).

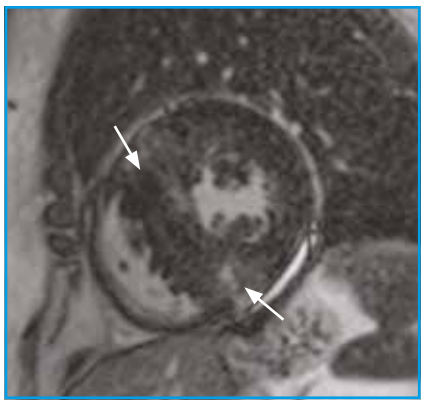

Fig. 5 : RT en mottes en zones hypertrophiées à l'IRM en cas de CMH sarcomérique.

potentiel d'arythmies ventriculaires en cas de CMH, il faut tenir compte de leur densité et de leur extension (> 15 % de la masse VG). À noter qu'en cas de CMH sur maladie de Fabry (maladie génétique plus rare), l'HVG est plus concentrique et les RT caractéristiques sont localisés au niveau mésomyocardique de la paroi inféro-latérale (basale et médiane++) (***fig. 6***).

L'échocardiographie et l'IRM cardiaque doivent être réalisées et interprétées par des **praticiens experts** car elles occupent une place importante et complémentaire, surtout en cas d'incertitude diagnostique.

Malgré tous ces éléments pris en compte, le diagnostic différentiel entre HVG

Fig. 6 : RT mésomyocardiques localisés en inféro-latéral basal et médian en cas de maladie de Fabry.

POINTS **FORTS**

- La différenciation entre cœur d'athlète et CMH relève d'une approche globale et multiparamétrique.
- L'enjeu du diagnostic porté est souvent lourd de conséquences pour le sportif et sa famille et il convient de bien l'évaluer à la lumière de tous les éléments avant de statuer.
- Si l'imagerie multimodale est cruciale pour le diagnostic, cela ne se résume pas seulement à l'analyse de l'hypertrophie. De nombreux éléments morphologiques, fonctionnels et la caractérisation tissulaire entrent en compte.
- La présence de fibrose myocardique chez un sportif évoque fortement une cardiomyopathie sous-jacente.

adaptative du sportif n'est pas toujours simple.

>>> L'évolution au cours du **suivi** et la réalisation d'**analyses génétiques** en complément (si elles mettent en évidence un variant – mutation – pathogène) peuvent également aider à conclure en faveur d'une hypothèse ou de l'autre avec toutes les conséquences que cela peut représenter pour la carrière du sportif mais également pour sa famille [8].

Conclusion

Il n'est pas toujours facile de faire la part des choses entre CMH et cœur d'athlète. Il faut pour cela s'appuyer sur un interrogatoire systématique, l'ECG et l'imagerie multimodale (échocardiographie et IRM cardiaque) et accumuler un faisceau d'arguments en faveur des deux hypothèses respectives.

BIBLIOGRAPHIE

1. Pelliccia A, Solberg EE, Papadakis M *et al.* Recommendations for participation in competitive and leisure time sport in athletes with cardiomyopathies, myocarditis, and pericarditis: position statement of the Sport Cardiology Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC). *Eur Heart J*, 2019;40:19-33.
2. Nagueh SF, Phelan D, Abraham T *et al.* Recommendations for multimodality cardiovascular imaging of patients with hypertrophic cardiomyopathy: an update from the American society of echocardiography, in collaboration with the American society of nuclear cardiology, the Society for cardiovascular magnetic resonance, and the Society of cardiovascular computed tomography. *J Am Soc Echocardiogr*, 2022;35:533-569.
3. Sheikh N, Papadakis M, Schnell F *et al.* Clinical profile of athletes with hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Cardiovasc Imaging*, 2015;8:e003454.
4. Finocchiaro G, Dhutia H, D'Silva A *et al.* Role of doppler diastolic parameters in differentiating physiological left ventricular hypertrophy from hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Soc Echocardiogr,* 2018;31:606-613.e1.
5. Maestrini V, Torlasco C, Hughes R *et al.* Cardiovascular magnetic resonance and sport cardiology : a growing role in clinical dilemmas. *J Cardiovasc Transl Res*, 2020;13:296-305.
6. Bakogiannis C, Mouselimis D, Tsarouchas A *et al.* Hypertrophic cardiomyopathy or athlete's heart? A systematic review of novel cardiovascular magnetic resonance imaging parameters. *Eur J Sport Sci*, 2021;2:1-12.
7. Kübler J, Burgstahler C, Brendel JM *et al.* Cardiac MRI findings to differentiate athlete's heart from hypertrophic (HCM), arrhythmogenic right ventricular (ARVC) and dilated (DCM) cardiomyopathy. *Int J Cardiovasc Imaging*, 2021;37:2501-2515.
8. Castelletti S, Zorzi A, Ballardini E *et al.* Molecular genetic testing in athletes: why and when a position statement from the Italian society of sports cardiology. *Int J Cardiol*, 2022:S0167-5273(22)00818-X.

L'auteure a déclaré les liens d'intérêts suivants : Research grants : Takeda-Shire, Amicus Therapeutics/Expert boards, teachings : Pfizer, Amicus Therapeutics, General Electrics, Sanofi-Genzyme, BMS-Myokardia, Cytokinetics.