

Cardiopathies congénitales

Effets de l'exercice physique

La pratique d'activités sportives est non seulement permise, mais devrait également être recommandée pour la plupart des patients atteints de cardiopathie congénitale (CC). Cette attitude doit être fondée sur une bonne connaissance de la CC initiale, opérée ou non, et de son évolution prévisible à l'âge adulte. L'aptitude au sport doit alors être précédée d'une évaluation précise (statut fonctionnel, rythmologique et hémodynamique) du patient, au repos et à l'effort. Elle justifie un suivi régulier, de nos jours facilité par les méthodes modernes non invasives de surveillance, au centre desquelles se placent l'échocardiographie Doppler et les techniques ergométriques. Le test d'effort devrait au mieux être couplé à une étude des paramètres ventilatoires, du fait de la fréquence d'anomalies des échanges gazeux. L'activité sportive hors compétition est généralement implicite pour les patients avec cardiopathie congénitale, mais elle n'est pas totalement exclue dans certains cas. Les sports d'endurance sont généralement privilégiés, en fonction des résultats aux tests d'effort. Les situations cliniques individuelles sont tellement variées qu'il est difficile d'envisager une catégorisation systématique des aptitudes sportives selon le type de cardiopathie. Nous sommes cependant aidés par un certain nombre de recommandations, à moduler pour chaque patient en tenant compte de ses antécédents, de ses facteurs de risque associés et de sa motivation. Les contre-indications absolues au sport sont en définitive exceptionnelles, et on rencontre davantage des contre-indications partielles à un type de sport ou à un niveau d'activité sportive en fonction de la cardiopathie. Dans ces conditions, l'activité physique est alors bénéfique, jouant un rôle dans la prévention du risque de cardiopathie acquise auquel ces patients n'échappent pas (1).

Dr Sarah Cohen*

EFFETS BÉNÉFIQUES DE LA PRATIQUE SPORTIVE

CAPACITÉ À L'EFFORT

Les cardiopathies congénitales (CC) sont les plus fréquentes des malformations congénitales et concernent près de 1 % des naissances (2). Parallèlement, grâce aux progrès considérables réalisés dans la prise en charge thérapeutique de ces pathologies, 90 % des enfants nés avec une malformation cardiaque atteignent désormais l'âge adulte (3). Dans la plupart des cas, ils peuvent mener une vie quasi normale et les questions concernant la pratique sportive sont fréquentes.

La capacité à l'effort a un impact significatif sur l'activité quotidienne

et la qualité de vie. Celle-ci est le plus souvent altérée chez les patients avec CC, même si cette altération dépend en partie de la maladie initiale. L'étude de Kempny et al. (4) confirme que la capacité à l'effort diffère de manière significative selon le type de cardiopathie. Les patients atteints du syndrome d'Eisenmenger ou de cardiopathie complexe, telle que le cœur univentriculaire, ont les pics de VO_2 les plus bas et les valeurs de pente VE/VCO_2 les plus élevées. À l'autre extrémité du spectre, les patients avec coarctation de l'aorte ou ceux ayant bénéficié d'un *switch* artériel pour transposition des gros vaisseaux ont les meilleurs pics de VO_2 et les plus faibles valeurs de pente VE/VCO_2 . Cependant, même dans ces derniers groupes, les valeurs moyennes des pics de VO_2 sont significativement plus faibles que les

valeurs normales. Par conséquent, l'amélioration de la capacité à l'effort concerne la grande majorité des patients avec CC.

EFFETS DE LA PRATIQUE SPORTIVE

La pratique d'un exercice régulier est bénéfique et permet :

- d'améliorer la consommation d'oxygène, donc de soulager le travail cardiaque ;
- d'améliorer la capacité à l'effort, donc la qualité de vie concernant les gestes de la vie quotidienne ;
- de mieux contrôler les facteurs de risque (hypertension artérielle, surcharge pondérale, troubles des métabolismes lipidique et glucidique) ;
- d'optimiser la santé mentale et d'enrichir la vie relationnelle.

La sédentarité a des effets néfastes, notamment une surprotection de l'enfant ou du jeune adulte.

*Unité de Cardiopathies congénitales adultes, Hôpital européen Georges-Pompidou, Paris

PARAMÈTRES À PRENDRE EN COMPTE

La littérature disponible concernant l'activité sportive chez les patients atteints de CC est limitée, et de ce fait une attitude restrictive a trop longtemps été d'usage. Rappelons d'ailleurs que les CC les plus fréquemment associées à la mort subite pendant la pratique sportive sont la myocardiopathie hypertrophique, les anomalies coronariennes, le syndrome de Marfan et les sténoses aortiques. Plusieurs items sont à prendre en compte pour l'évaluation du risque.

ARYTHMIES CARDIAQUES

Du fait de l'amélioration de la survie chez les patients atteints de CC, l'arythmie est devenue un problème plus fréquent et majeur, en particulier dans la population des congénitaux adultes. Même si la mort subite est une complication redoutée en cardiopathie congénitale, seuls peu de cas se produisent au cours de l'exercice. Les patients ayant bénéficié d'une chirurgie avec incisions auriculaire et/ou ventriculaire sont à risque majoré d'arythmie du fait des cicatrices myocardiques.

Les réparations intraventriculaires ou les réparations tardives prédisposent également aux arythmies et peuvent justifier d'exclure ces patients des sports de compétition. Enfin, la présence d'une dysfonction ventriculaire représente également une majoration du risque de survenue d'arythmies. Ce sont des questions importantes à considérer chez les patients porteurs par exemple d'une tétralogie de Fallot, d'une communication interauriculaire (CIA) fermée ou non, d'une communication inter-ventriculaire (CIV), ou d'un canal atrioventriculaire (CAV).

Concernant la tétralogie de Fallot, le bloc de branche droit sur l'ECG avec un élargissement de la durée du QRS

à plus de 180 ms peut indiquer un risque accru de tachycardie ventriculaire soutenue et amener à discuter dans certaines conditions de la réalisation d'exploration ou d'interventions supplémentaires.

FONCTIONS VENTRICULAIRES

Tant la fonction ventriculaire gauche que droite peuvent être altérées pour diverses raisons dans les cardiopathies congénitales. Parce que la dysfonction ventriculaire induit un risque potentiel d'arythmies et qu'elle réduit la tolérance à l'exercice, une évaluation rigoureuse des fonctions systolique et diastolique des deux ventricules est obligatoire. Elle peut alors représenter une contre-indication à la pratique des sports de compétition.

PRESSIONS PULMONAIRES

Les *shunts* gauche-droit, corrigés ou non, peuvent ou ont pu élever les pressions pulmonaires et modifier les résistances artérielles pulmonaires. En cas de doute sur leur niveau, une évaluation à l'effort est nécessaire. Une élévation de la pression artérielle pulmonaire systolique au cours de l'effort de moins de 35 mmHg peut être tolérée en toute sécurité.

VALVULOPATHIES

Qu'elles soient sténosantes ou régurgitantes, les valvulopathies congénitales ou résiduelles après intervention chirurgicale doivent être évaluées au repos et à l'effort avant d'autoriser la compétition. Des recommandations spécifiques existent à leur propos (5).

PROTHÈSES VALVULAIRES ET CONDUITS PROTHÉTIQUES

Les patients avec prothèse valvulaire mécanique et traitement anticoagulant ainsi que les patients porteurs de conduits prothétiques doivent éviter de pratiquer les sports à risque de collision.

STATUT FONCTIONNEL

Seuls les patients en classe fonctionnelle 1 de la classification NYHA (*New York Heart Association*) peuvent pratiquer sans restriction les sports de compétition.

RÉPONSE TENSIONNELLE À L'EFFORT

Une chute tensionnelle à l'effort chez un patient porteur de sténose aortique nécessite d'autres investigations. Une élévation tensionnelle anormale à l'effort chez un patient opéré d'une coarctation aortique (CoA) est possible, mais son pronostic est pour l'instant mal connu.

CARDIOPATHIE CONGÉNITALE MÉCONNUE

La plupart des lésions congénitales sont diagnostiquées pendant l'enfance. Néanmoins, un diagnostic tardif de CIA, de CoA ou d'obstruction du cœur gauche n'est pas rare. Un programme de dépistage structuré de tous les athlètes permettrait probablement d'identifier la plupart de ces cas, même si par exemple les anomalies coronaires sont de diagnostic difficile au cours d'un dépistage.

RECOMMANDATIONS

CLASSIFICATION DES SPORTS

Les sports peuvent être classés selon le type et l'intensité de l'exercice effectué mais également en fonction du danger de collision corporelle, ainsi que du risque accru en cas de syncope. On oppose classiquement deux types d'exercices musculaires en fonction des contraintes cardiovasculaires qu'ils imposent : les exercices dynamiques (isotoniques) et les exercices statiques (isométriques).

Les premiers impliquent des changements de longueur du muscle et des mouvements communs avec des contractions rythmées entraî-

Tableau 1 - Classification des sports (d'après 6).

	Dynamique faible A	Dynamique moyenne B	Dynamique forte C
Statique faible I	Billard Bowling Curling Golf Tir Cricket	Escrime Tennis de table Tennis (en double) Base-ball ^a Volley-ball	Badminton Course d'orientation Hockey sur gazon Football Squash ^a Tennis
Statique moyenne II	Course automobile ^{a, b} Plongeon ^{a, b} Sports équestres ^{a, b} Motocyclisme ^{a, b} Tir à l'arc	Saut d'obstacles Patinage artistique ^a Course de sprint Football américain ^a Surf ^{a, b} Natation synchronisée	Basket-ball ^a Biathlon Hockey sur glace ^a Course en patins Natation Handball ^a
Statique forte III	Bobsleigh ^{a, b} Lancer Escalade sportive ^{a, b} Ski nautique ^{a, b} Haltérophilie ^a Planche à voile ^{a, b} Arts martiaux ^a	Body-building Ski de descente ^{a, b} Lutte ^a Skate-board ^{a, b}	Boxe ^a Canoë-kayak Cyclisme ^{a, b} Décathlon Aviron Patinage de vitesse Triathlon ^{a, b}

a : danger de collision corporelle ; b : risque accru en cas de survenue d'une syncope

nant le développement d'une force intramusculaire relativement faible. Les seconds entraînent l'apparition d'une force intramusculaire relativement importante avec peu ou pas de mouvements communs ou de changements de longueur du muscle. Ces deux types d'exercices sont deux entités opposées entre lesquelles existe un continuum. D'ailleurs, la plupart des activités physiques impliquent les deux composantes. Par exemple, la course de fond a des exigences statiques faibles et dynamiques élevées, le ski nautique a des exigences dynamiques faibles mais statiques élevées, et l'aviron a à la fois des exigences statiques et dynamiques élevées.

Les termes dynamique et statique caractérisent l'activité en se basant sur l'action mécanique des muscles impliqués. Cela est à différencier du type de métabolisme énergétique utilisé :

- aérobie réclamant la présence d'oxygène et dans lequel la mitochondrie joue un rôle essentiel ;

- anaérobie ne nécessitant pas d'oxygène.

La majorité des exercices statiques de haute intensité se réalisent en métabolisme anaérobie et, inversement, la plupart des exercices de forte intensité dynamique de durée prolongée s'exercent essentiellement en métabolisme aérobie. Cela a permis d'élaborer la classification des sports de Mitchell et al. (6), décomposant chaque sport en deux composantes – dynamique (aérobie) et statique (anaérobie) –, avec trois niveaux d'intensité – faible, moyenne et forte (Tab. 1). Elle reconnaît également les sports qui présentent un risque significatif suite à une collision physique (impact entre concurrents, entre un concurrent et un objet, ou sur le sol), ainsi que le degré de risque pour l'athlète en cas de syncope soudaine. Ainsi, en fonction de leurs exigences dynamiques et statiques, les sports peuvent être classés en IIC (composantes statique et dynamique

élevées), IIB (composantes statique et dynamique modérées), IA (composantes statique et dynamique faibles), et ainsi de suite.

Mais cette classification a des limites soulignées par ses auteurs. Elle ne prend en compte ni les spécificités du sportif (âge, niveau technique éventuel, niveau d'entraînement, psychologie par rapport à la compétition), ni l'environnement dans lequel le sportif évolue tant à l'entraînement que lors des compétitions (altitude, température, hydrométrie, pollution de l'air). Il convient de noter également que des niveaux plus élevés qu'en compétition peuvent être atteints durant l'entraînement. Enfin, lors d'une compétition, il existe une majoration de l'activation sympathique, entraînant une augmentation de la consommation myocardique en oxygène. Ces paramètres sont néanmoins difficiles à évaluer et à prendre en compte dans l'interprétation de l'adaptation cardiovasculaire du sportif.

Tableau 2 – Recommandations pour la participation aux sports de compétition pour les athlètes porteurs de cardiopathie congénitale (d'après 8).

Anomalie	Évaluation	Critères	Recommandations	Suivi
CIA (fermée ou petite non opérée) et FOP	Histoire clinique Classe NYHA Examen clinique ETT Rx EE	Orifice < 6 mm ou 6 mois après fermeture avec PAP normale Pas d'arythmie Pas de dysfonction ventriculaire	Tous sports Si FOP, discussion de fermeture avant plongée régulière avec bouteille	Annuel
CIV (fermée ou petite non opérée)	Histoire clinique Classe NYHA Examen clinique ETT Rx EE	Orifice restrictif (gradient VG-VD > 64 mmHg) ou 6 mois après fermeture PAP normale	Tous sports	Annuel
CAV	Histoire clinique Classe NYHA Examen clinique ETT Rx EE	Pas ou peu de régurgitation valvulaire Pas de sténose sous-aortique Pas d'arythmie VO ₂ max normal	Tous sports	Annuel Réévaluation complète tous les 2 ans
Retour veineux pulmonaire anormal partiel ou total	Histoire clinique Classe NYHA Examen clinique ETT Rx EE IRM	Pas d'obstruction veineuse pulmonaire PAP normale Pas d'arythmie d'effort	Tous sports	Annuel
Canal artériel opéré	Histoire clinique Classe NYHA Examen clinique ETT Rx EE	6 mois après fermeture PAP normale	Tous sports	Non nécessaire
Sténose pulmonaire (peu serrée, opérée ou non)	Histoire clinique Classe NYHA Examen clinique ETT Rx EE	Native ou 6 mois après fermeture Gradient transvalvulaire max > 30 mmHg VD normal ECG normal ou HVD modérée Pas d'arythmie	Tous sports	Annuel
Sténose pulmonaire (moyennement serrée, opérée ou non)	Histoire clinique Classe NYHA Examen clinique ETT Rx EE	Native ou 6 mois après fermeture Gradient transvalvulaire max entre 30 et 50 mmHg VD normal ECG normal ou HVD modérée Pas d'arythmie	IA IB	Tous les 6 mois

Tableau 2 - Recommandations pour la participation aux sports de compétition pour les athlètes porteurs de cardiopathie congénitale (suite).

Anomalie	Évaluation	Critères	Recommandations	Suivi
Coarctation aortique (native ou corrigée)	Histoire clinique Classe NYHA Examen clinique ETT Rx EE IRM	Pas d'HTA Gradient PA M sup-M inf > 21 mmHg PA max pendant EE < 231 mmHg Pas d'ischémie à l'ECG Pas d'HVG	IA, IB, IIA, IIB Si interposition d'un tube, éviter les sports avec risque de collision	Annuel Réévaluation complète tous les 2 ans
Sténose aortique (modérée)	Histoire clinique Classe NYHA Examen clinique ETT Rx EE	Gradient moyen > 21 mmHg Pas d'arythmie Pas de syncope Pas de dyspnée Pas d'angor	Tous sports sauf IIIC	Annuel
Sténose aortique (moyenne)	Histoire clinique Classe NYHA Examen clinique ETT Rx EE Holter ECG	Gradient moyen entre 21 et 49 mmHg Pas d'arythmie Pas de syncope Pas de dyspnée Pas d'angor	IA	Tous les 6 mois
Tétralogie de Fallot	Histoire clinique Classe NYHA Examen clinique ETT Rx EE Holter ECG IRM	Peu ou pas d'obstruction droite Pas ou peu de régurgitation valvulaire pulmonaire Fonctions VG et VD normales ou subnormales Pas d'arythmie Lésion résiduelle moyenne avec pression VD < 50 % de pression VG, ou CIV résiduelle, ou régurgitation pulmonaire moyenne, mais fonctions VG et VD normales	IA, IB, IIA, IIB IA Si interposition d'un tube, éviter les sports avec risque de collision	Annuel Réévaluation complète tous les 2 ans Annuel Réévaluation complète tous les 2 ans
Transposition des gros vaisseaux (switch artériel)	Histoire clinique Classe NYHA Examen clinique ETT Rx EE	Pas ou peu d'IAo Pas de sténose pulmonaire significative Pas d'arythmie Pas d'ischémie Coronarographie ou TDM coronaire normales dans l'enfance	Tous sports sauf IIIC	Annuel

CIA : communication interauriculaire; CIV : communication interventriculaire; CAV : canal atrioventriculaire ; FOP : foramen ovale perméable; PAP : pression artérielle pulmonaire ; ETT : échographie transthoracique ; Rx : radiographie pulmonaire; EE : épreuve d'effort; HTA : hypertension artérielle ; PA : pression artérielle ; VG : ventricule gauche; VD : ventricule droit ; HVG : hypertrophie ventriculaire gauche; HVD : hypertrophie ventriculaire droite; IAo : insuffisance aortique

RECOMMANDATIONS DES SOCIÉTÉS SAVANTES

Des recommandations américaines et européennes ont été éditées (7, 8). Elles visent à fournir des lignes directrices générales spécifiquement pour les patients avec malformations cardiaques congénitales. Les recommandations européennes traitent plus précisément les possibilités d'accès au sport de compétition. Elles sont détaillées dans le **tableau 2**.

ÉVALUATION

Une évaluation initiale complète est nécessaire, elle comprend :

- un historique médical exhaustif avec notamment l'analyse des comptes rendus opératoires éventuels;
- un interrogatoire rigoureux sur le statut fonctionnel (NYHA);
- un examen physique minutieux;
- un électrocardiogramme;
- une radiographie pulmonaire;
- une échocardiographie avec notamment l'estimation des pressions pulmonaires et des fonctions ventriculaires droites et gauches;
- une épreuve d'effort, de préférence avec étude des échanges gazeux (VO_2 max). Elle devra être standardisée (protocole de Bruce) et inclure un enregistrement ECG, tensionnel.

Dans certains cas, des investigations supplémentaires individualisées sont nécessaires comme :

- l'imagerie par résonance magnétique (IRM), utile dans la description

des caractéristiques à la fois fonctionnelles et anatomiques, surtout en cas d'échogénicité insuffisante;

- le Holter ECG en cas de palpitations signalées par le patient ou de facteurs de risque d'arythmies (*cf. supra*);
- le cathétérisme cardiaque indiqué pour évaluer les pressions pulmonaires lorsqu'elles sont suspectées d'être élevées et difficiles à déterminer par d'autres méthodes;
- le scanner cardiaque et coronaire pour préciser l'anatomie des vaisseaux.

Enfin, le suivi et la réévaluation régulière de ces patients sont indispensables : tous les 6 ou 12 mois avec une réévaluation plus complète tous les 2 ou 3 ans, en fonction de la lésion et de l'état clinique individuel.

CONCLUSION

Les bénéfices de l'activité physique et de la participation sportive sur la santé physique et mentale des patients porteurs de CC sont indéniables. De ce fait, seuls les patients dont l'exercice physique pourrait aggraver la pathologie ou induire des troubles rythmiques (auriculaires ou ventriculaires) potentiellement dangereux doivent être écartés de la pratique sportive. Mais les situations cliniques individuelles sont très variées tant par leur anatomie que par leur mode de réparation, leur retentissement ou leurs complications. Ainsi, malgré l'aide apportée par les recomman-

CE QU'IL FAUT RETENIR

- Les contre-indications absolues au sport sont exceptionnelles.
- Seules les cardiopathies congénitales sévères, telles que la sténose aortique, la dysfonction ventriculaire sévère avec anomalies rythmiques ou hypertension artérielle pulmonaire, ne sont en général pas compatibles avec la pratique d'un sport.
- Il ne faut pas avoir d'attitude systématique, mais une attitude fondée sur le type de cardiopathie et sur d'autres critères, chaque patient étant un cas particulier.
- Privilégier les sports d'endurance.
- Privilégier l'exercice physique dynamique à l'exercice statique.

datations, les cardiologues congénitalistes, mieux formés à ces pathologies, doivent être consultés pour donner les conseils adaptés à chaque patient et délivrer les autorisations d'aptitude à la pratique sportive, en particulier en compétition. Cela s'appuiera sur une évaluation rigoureuse et répétée.

MOTS-CLÉS

Cardiopathie congénitale, Activité physique, Sport, Évaluation

BIBLIOGRAPHIE

1. HAS. Guide ALD. Cardiopathies congénitales complexes. Prise en charge des patients ayant une tétralogie de Fallot, une atrésie pulmonaire à septum ouvert ou une agénésie des valves pulmonaires avec communication interventriculaire. Protocole national de diagnostics et de soins. Juin 2008
2. Van der Linde D, Konings EE, Slager MA et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol* 2011; 58 : 2241-7.
3. Moons P, Bovijn L, Budts W et al. Temporal trends in survival into adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation* 2010; 22 : 2264-72.
4. Kempny A, Dimopoulos K, Uebing A et al. Reference values for exercise limitations among adults with congenital heart disease. Relation to activities of daily life-single centre experience and review of published data.

Eur Heart J 2012; 33 : 1386-96.

5. Bonow RO, Cheitlin MD, Crawford MH, Douglas PS. 36th Bethesda Conference. Task Force 3: valvular heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45 : 1334-40.
6. Mitchell JH, Haskell W, Snell P, Van Camp SP. Task Force 8 : classification of sports. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45 : 1364-7.
7. Graham TP Jr, Driscoll DJ, Gersonny WM et al. Task Force 2: Congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45 : 1326-33.
8. Pelliccia A, Fagard R, Bjørnstad HH 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.