

Quels sont les risques et les causes de mort subite chez le sportif ? Comment les dépister ?

C. Scavée*, J.B. Le Polain de Waroux*, H. Nielens**, S. Marchandise*

En comparaison avec les autres causes de décès des jeunes, la mort subite cardiaque (MSC) dans le sport reste un événement exceptionnel. Les moyens à mettre en œuvre pour aider le médecin à diagnostiquer la présence d'une maladie cardiaque exposant le sujet au risque de MSC ne font pas encore l'unanimité. Il s'agit d'un sujet difficile qui doit prendre en considération l'efficacité des techniques diagnostiques proposées (sensibilité et spécificité), les coûts, et même la charge émotionnelle importante que représente un bilan. La majorité des experts estime que le screening systématique des athlètes participant à des compétitions doit être imposé ; les consensus des sociétés savantes européennes et américaines vont dans ce sens. Toutefois, les tests sont relativement fiables pour exclure la majorité des maladies cardiaques mais non pour exclure le risque de MSC. Certaines formes de cardiopathies, d'origine génétique touchant les canaux ioniques restent difficiles à mettre en évidence et peuvent échapper au dépistage même si ce dernier est réalisé par un expert. Actuellement, rien n'est proposé pour les sportifs qui s'adonnent aux sports de loisirs. La MSC restera une fatalité, contre laquelle il faut continuer à lutter. Certains moyens se révèlent très efficaces, comme la mise en place de stratégies visant à lutter contre les facteurs de risque, comme l'obésité du sujet jeune, ou la promotion de l'éducation à la réanimation cardiopulmonaire et au déploiement de défibrillateurs externes dans les clubs de sport et les lieux publics.

INTRODUCTION

L'actualité sportive récente avec l'épisode de mort subite sur le terrain de Fabrice Muamba, joueur de foot au Bolton Wanderers Club rappelle une fois de plus que la mort subite cardiaque (MSC) continue à frapper au hasard des sujets jeunes comme des moins jeunes, qui étaient considérés jusqu'alors comme étant en parfaite santé (1). Lorsque la mort touche un sportif de haut niveau l'événement devient médiatique et rappelle à tous de manière brutale que la pompe cardiaque reste faillible. Muamba a été réanimé sur le terrain, et a été admis vivant au London Chest Hospital mais tous n'ont pas eu cette chance. Il existe un agrément général pour dire qu'un dépistage des maladies cardiaques chez les sportifs serait souhaitable, toutefois sa mise en route et la stratégie sur laquelle il serait basé continue à faire débat en Europe comme outre-Atlantique.

Pour rappel, l'*American College of Cardiology* (ACC) définit la MSC comme un décès non traumatique, soudain, d'origine cardiaque, chez un individu qui au-moins 6 heures auparavant était vu comme étant en bonne santé (2).

La définition de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) définit quant à elle la MSC comme un événement brutal survenant dans l'heure qui suit le début des premiers symptômes (si témoins présents) ou survenant dans les 24 heures (absence de témoins) alors que le patient avait été vu sans aucune plainte particulière (3).

La MSC est dite « secondaire à la pratique sportive » lorsqu'elle est non traumatique, et survient durant la pratique d'un sport d'intensité modérée ou élevée ou au maximum dans l'heure qui suit l'arrêt de l'activité physique (4).

La MSC est secondaire à un sport de compétition lorsque la victime prenait part à une compétition qui était officiellement reconnue comme telle.

Lorsque l'événement rythmique survient, il ne laisse pratiquement aucune chance à la victime. Seule une prompt réaction des témoins sur place à appeler les secours et débiter un massage cardiaque externe permet à un petit nombre de survivre. Les sportifs ne sont pas épargnés. La pratique régulière du sport reste toutefois excellente pour la santé et prévient particulièrement le développement de maladies cardiovasculaires. Elle allonge également la durée de vie selon la *Harvard Alumni Study*, qui a suivi durant plusieurs décennies 12516 individus. Une activité régulière (2000 kcal/semaine) permet aux actifs de gagner environ deux années de survie (5).

Toutefois, l'existence d'une maladie cardiaque sous-jacente même silencieuse, ou un exercice inhabituel expose les sportifs les moins entraînés, souvent symptomatiques mais négligeant à un risque de mortalité. Ce risque est directement (7x supérieur) lié à cet effort physique inhabituel (6). Les jeunes athlètes sont plus exposés au risque de MSC (Risque Relatif x2.5) que les non athlètes. Hommes et femmes restent quasiment sur le même pied d'égalité même si des différences peu statistiquement significatives ont été rapportées. Les causes du décès sont attribuables dans la majorité des cas à une maladie cardiaque identifiable.

INCIDENCE

L'incidence de mort subite cardiaque dans la population générale est estimée aux USA entre 184,000 à 400,000/an (7-10).

MOTS-CLEFS

Mort subite cardiaque, sport, fibrillation ventriculaire

Cet écart élevé reflète des biais dans la collecte des données. En effet, beaucoup d'analyses sont rétrospectives et n'incluent que les rapports des ambulanciers. Or, nombre de décès surviennent à domicile, sans témoin. Ces décès habituellement ne rentrent pas dans les statistiques des MSC. En Belgique, on estime annuellement à environ 16000 le nombre de victimes. L'âge influence ce risque. Au-delà de 35 ans, ce risque de MSC est de 1/1000 personne par an, alors que chez les sujets plus jeunes ce risque est d'environ 0.3 à 3.6/ 100.000 personnes (11-16).

En Angleterre, douze personnes de moins de 35 ans décèdent de MSC par semaine (17). Dans des groupes à risque comme les patients cardiaques qui présentent de l'insuffisance ventriculaire gauche symptomatique, ce risque est multiplié par 1000. Chez les athlètes, le risque est difficile à apprécier. *Maron et al.* estimait que la prévalence de MSC lors de compétitions sportives organisées dans les écoles américaines du Minnesota (individus d'âge entre 13 et 19 ans, moyenne de 16 ans) était très faible aux environs de 0.35/100.000 participants par an (15). Ce chiffre serait doublé si on considère les sujets masculins. Plus anciennement, *Van Camp et al.* rapportait que ce risque de MSC lié à tous types de sport à l'école (en dehors de tout traumatisme fatal) était de 1/133000 garçons/an, et de 1/769.000 filles/an (16). À Seattle, le risque de décès lors d'exercices intenses serait, selon une très ancienne estimation publiée en 1984, de 1 victime tous les 18.000 sportifs (18).

En Italie, une étude révèle que l'incidence annuelle de mort subite de toute cause confondue serait bien plus grande : ce risque de MSC chez les athlètes serait estimé aux alentours de 3.6/100.000 (âge entre 14 et 35 ans) (19).

Ce risque serait comme précédemment suggéré plus élevé chez les hommes que les femmes (2.3 vs 1.1%). Au Danemark et en Norvège, malgré des conditions météo plus rudes, le risque de décès de sujets jeunes actifs est rare entre 0.9 et 1.21/100.000 (4, 20).

EFFET POTENTIELLEMENT DÉLÉTÈRE DU SPORT D'ENDURANCE SUR LE CŒUR

Le sport d'endurance à haut niveau a un effet arythmogène potentiellement grave entraînant un remodelage ventriculaire droit (VD) dont le caractère adaptatif ou dégénératif n'est pas tranché et reste discuté. Quatre-vingt-six pourcent des arythmies graves chez le sportif proviennent en effet du VD. Après un marathon, 30% des compétiteurs présentent une dilatation de ce ventricule. Cette dilatation est mise en évidence lors d'une angiographie droite et est contemporaine d'une majoration des enzymes cardiaques, mais elle n'est pas détectée par l'échographie cardiaque. Par ailleurs, d'autres modifications réversibles sont liées à cette dilatation comme l'apparition sur l'ECG d'ondes T négatives ou de potentiels tardifs, marqueurs de risque arythmique en post-infarctus. Il existe donc des signes évidents qu'une agression répétée et intense du cœur peut conduire à des modifications architecturales cardiaques. Tous les athlètes ne prennent pas ce chemin, des prédispositions génétiques pourraient jouer un rôle adjuvant. Il est également admis que la fibrillation atriale (risque multiplié par 4 à 10 fois), le flutter atrial sont plus volontiers observés chez le sujet sportif. Bon nombre également doivent bénéficier de l'implantation d'un stimulateur cardiaque suite à l'installation de bradycardies symptomatiques, comme ce fut démontré chez les cyclistes (21). Une équipe de chercheurs espagnols démontre que la

FA chez 107 patients relativement jeunes (48 ans en moyenne) est liée non seulement à la taille de l'oreillette gauche mais également à la durée cumulée d'exercice physique; cette durée cumulée multiplie le risque de FA par 6,7 (22). À l'inverse, un allongement de l'espérance de vie est rapporté par *Sama S et al.* qui conclut dans une étude parue en 1993 que la réduction des décès cardio-vasculaires induit par l'exercice (OR=0,49) est bien présente (23).

CAUSES DE MORT SUBITE CARDIAQUE

Nombreuses sont les causes cardiaques de décès lors de la pratique du sport. Le risque de déclenchement d'une arythmie fatale ou d'un infarctus augmente transitoirement durant cette activité par le biais d'une forte stimulation adrénergique, d'une activation des plaquettes, d'une ischémie myocardique potentielle, d'une déshydratation et d'un trouble électrolytique. Les décès interviennent également le plus souvent lors de sports collectifs, comme le foot ou le basket. Les causes sont clairement dépendantes de l'âge de la victime. Avant 35 ans, les causes les plus fréquentes incluent la cardiomyopathie hypertrophique, les anomalies coronaires, et la dysplasie arythmogène du ventricule droit. D'autres anomalies, moins fréquentes exposent le sujet au risque de MSC : la cardiomyopathie dilatée, le syndrome de Wolf-Parkinson-White, le prolapsus mitral, le syndrome du QT long, le syndrome de Brugada.

Au-delà de 35 ans, la cause principale de le MSC est la présence d'une coronaropathie, pathologie épidémique dans nos contrées au même titre que dans la population générale (11, 24, 25, 26, 27).

La cardiomyopathie hypertrophique

La cardiomyopathie hypertrophique (CMPH) est la cause la plus fréquente de MSC des athlètes vivant aux USA, comptant pour 35 à 50% des cas recensés (2, 27, 28, 29). À l'inverse, en Italie, dans la région de Vénétie (petite région nord-est d'Italie comprenant Venise, et Padoue), cette étiologie est rarement présente (1 pour 51 athlètes décédés) (30). Il s'agit d'une affection congénitale, familiale dont l'expression clinique est variable. La prévalence reste rare, environ 2% dans la population générale (31). Lors du screening des athlètes, cette affection est diagnostiquée dans 0.07 à 0.08% des sujets (32, 33). Elle reste donc rarissime. Les cas de MSC sont rapportés chez les sujets jeunes, parfois très peu symptomatiques avant l'événement et quasiment toujours avant l'âge de 30 ans (34, 35).

Le cas dramatique et médiatisé de Vivien Fue (footballeur camerounais) est attribué à une fibrillation ventriculaire secondaire à la présence d'une CMPH. Sur le plan anatomique, la CMPH se caractérise par l'apparition d'une hypertrophie non physiologique et asymétrique du muscle cardiaque, ce dernier étant bien visible en échographie cardiaque trans-thoracique (ETT). Les cellules hypertrophiées sont agencées de manière anarchique ce qui favorise l'ischémie et les phénomènes arythmogènes. Environ 25% des sujets développent une obstruction de la chambre de chasse du ventricule gauche. Physiquement cette obstruction se manifeste par un souffle systolique qui se majore lors des manœuvres de Valsalva. L'obstruction de la chambre de chasse du VG est responsable d'une chute du débit cardiaque, et secondairement du débit cérébral. Par ailleurs, l'hypertrophie du muscle est responsable d'une mauvaise oxygénation du muscle cardiaque et d'une ischémie d'effort

responsable d'un angor (35). La MSC survient en général lors de la pratique du sport (e.a. lors de la compétition) et est généralement secondaire à une fibrillation ventriculaire (FV) ou tachycardie ventriculaire (TV) (37, 38). Tout sportif qui présente une syncope à l'effort devrait par ailleurs faire l'objet d'un dépistage. La FV peut être la première manifestation clinique de la maladie. Le meilleur moyen pour approcher le diagnostic est l'ETT, qui démontre la présence d'une hypertrophie du ventricule gauche par ailleurs non dilaté. Toutefois, les anomalies échographiques peuvent être absentes jusqu'à l'adolescence. En cas de forte suspicion de CMPH (anamnèse familiale) des ETT seront répétées à intervalles réguliers. L'ECG est également un moyen fiable de dépistage. La présence de très hauts voltages de QRS, dont l'aspect est anormal (élargissement, ondes Q de pseudo-nécrose, ondes T profondément négatives) font suspecter la présence d'une telle maladie (28). La présence d'une épaisseur de muscle ventriculaire de ≥ 15 mm à l'ETT définit le seuil généralement admis pour poser le diagnostic de CMPH. Toutefois, n'importe quelle valeur, y compris des dimensions normales restent compatibles avec la présence d'une mutation silencieuse pour la CMPH. En cas de maladie avérée ou même de forte présomption de maladie le sport de compétition reste exclu indépendamment de la présence de symptômes, du sexe ou d'un traitement appliqué (2).

Les anomalies coronaires d'origine congénitale

La deuxième cause (12-20%) la plus fréquente de MSC de l'athlète est la présence d'anomalies coronaires (27, 38, 39). La plus fréquente de ces anomalies est un départ ectopique des coronaires gauches depuis le sinus de Valsalva droit, réalisant un trajet à angle aigu entre l'artère pulmonaire et l'aorte (constriction et vasospasme possible) (40-42). L'ECG de repos ne permet pas de faire le diagnostic.

Les plaintes du patient sont habituellement de l'angor, de la dyspnée, des palpitations. Si nombre d'individus restent asymptomatiques, la MSC peut toutefois être la première manifestation de ce type d'anomalie. Une correction chirurgicale en cas de diagnostic positif s'impose. Le sportif est en cas de guérison apte à reprendre le sport (40).

Dysplasie arythmogène du ventricule droit (DAVD)

Il s'agit d'une maladie génétique, qui affecte principalement le ventricule droit. Les cellules myocardiques disparaissent et sont progressivement remplacées par des infiltrats de cellules graisseuses. Hormis la dysfonction ventriculaire induite par ce remaniement, l'interposition de tissu normal et d'îlots de tissus cicatriciels est propice au développement de troubles du rythme malins. Le patient présentant une DAVD présente un risque cinq fois supérieur de MSC durant la pratique sportive que durant le repos. Une hypersensibilité aux catécholamines qui agissent comme déclencheur des arythmies a été mise en évidence chez ces patients en particulier (43-46).

Le diagnostic sera évoqué devant un sujet jeune présentant de nombreuses extrasystoles ventriculaires d'aspect de bloc de branche gauche (BBG), souvent polymorphes ou en cas de TV avec ce même aspect de BBG. Le diagnostic différentiel avec les ESV ou TV idiopathiques de la chambre de chasse du VD devra être établi suite à la réalisation d'investigations complémentaires (ECG, RMN cardiaque, potentiels tardifs). L'ECG de repos peut manifester des signes caractéristiques tels qu'une inversion des ondes T dans le précordium de V1 à V3, ou la

présence d'une onde epsilon en V1. En cas de présence de DAVD, les sujets sont exclus des compétitions sportives sauf pour les sports à faible statique et dynamique (bowling, golf, tir arme à feu).

Le Syndrome du QT long congénital

Le syndrome du QT long (SQTL) inclut une constellation de désordres génétiques causés par des mutations des canaux dépolarisants (sodiques) et repolarisants (potassiques) ventriculaires. L'incidence des STQL chez les athlètes est estimée entre 0.3 et 8%. Cinq gènes principaux codent pour 75% des anomalies génétiques répertoriées (LQT1, LQT2, LQT3, LQT5, et LQT6). La conséquence électrophysiologique est une prolongation anormale de la durée du potentiel d'action transmembranaire des myocytes ventriculaires et qui se traduit sur l'ECG de surface par une prolongation de l'espace QT. Cette affection est responsable de syncopes et morts subites. Le trouble du rythme à l'origine de ces présentations cliniques parfois dramatiques est constitué de tachycardies ventriculaires polymorphes appelées torsades de pointes. L'arrêt cardiaque survient en général lors d'exercices physiques, en particulier la natation qui est fortement associée au LQT1. Les individus présentant un LQT2 sont plus à risque lors d'une exposition soudaine à des émotions, ou des sons stridents alarme, réveil,... La mesure du QT sur l'ECG (en général sur DII), doit être corrélée pour la fréquence cardiaque instantanée en utilisant la formule de Bazett : $QTc \text{ (sec)} = QT \text{ (sec)} / \sqrt{RR \text{ (sec)}}$. Le QT est considéré comme long si l'intervalle >440 ms chez l'homme et >460 ms chez la femme, mais d'autres valeurs ont également été avancées (>470 ms et >480 ms) ce qui indique une absence de valeur stricte et unanimement acceptée pour définir un *cut-off* valable pour définir un QTL. À l'inverse des sujets peuvent être porteurs d'une mutation qui ne se reflète pas par un allongement du QT ($QTc < 460$ ms, génotype positif, phénotype négatif). Un QT extrême de >500 ms prédispose à des TdP et de la FV (19). Les sportifs qui présentent des symptômes dans le cadre d'un SQTL sont exclus des compétitions, hormis les sports à dynamique/statique faible comme le golf. Les sportifs dont le QT >470 ms (hommes) et >480 ms (femmes) seront exclus des sports de la classe IA (47).

La myocardite

La myocardite est une atteinte inflammatoire, associée à une dysfonction myocardique dont le diagnostic est établi par des analyses immunologiques, histologiques et immuno-histochimiques. Les myocytes sont remplacés par du tissu cicatriciel, et de la nécrose. À un stade plus précoce, l'histologie démontre la présence d'infiltrats inflammatoires. Les causes sont diverses, mais dans la majorité des cas il s'agit d'une infection virale (Coxsackie B). L'anamnèse révélera souvent un épisode de température précédant l'épisode de décès. Cette étiologie compte pour 3-7% des MSC liées au sport. Palpitations, syncope, insuffisance cardiaque sont des symptômes fréquents qui doivent attirer l'attention. Toutefois, la maladie peut rester silencieuse jusqu'au moment de la MSC. Ce risque de décès peut survenir durant la période infectieuse, pendant la période de convalescence ou bien plus tard (48).

Hormis l'examen Clinique, l'ECG et l'échographie cardiaque aideront à poser le diagnostic. De nombreuses ESV ou supra-ventriculaires, un bloc de branche gauche complet, des signes d'HVG sont fréquents. Un Holter peut dévoiler la présence de

bloc auriculo-ventriculaires. La présence d'une telle affection exclut le patient du sport de compétition. L'affection étant potentiellement réversible, il est normal qu'en cas de normalisation des paramètres cardiaques, un retour à la compétition peut s'envisager mais il doit passer par un nouveau bilan complet de présélection (49).

Le syndrome de Brugada

Le syndrome de Brugada (SB), maladie génétique autosomique dominante touchant le canal sodique cardiaque se caractérise sur l'ECG par l'apparition d'une onde J proéminente sur V1, V2 et V3, d'une élévation du segment ST et d'ondes T négatives. Présente essentiellement en Asie, la prévalence de l'affection est entre 5 à 66/10.000. Il s'agit d'une cause de mort subite, durant le sommeil ou lors d'exercices légers. L'élévation de la température corporelle peut exacerber le risque. Une mutation est révélée dans 15 à 20% des patients (mutation du gène SCN5A codant pour une sous-unité du canal sodique). Les patients aux antécédents de syncope, et ceux dont « l'inductibilité » ventriculaire (déclenchement d'une TV polymorphe lors de l'étude électrophysiologique) sont particulièrement à risque de mort subite (50, 51). Bien qu'aucun lien ne soit clairement établi entre le sport et le risque de MSC, des restrictions doivent être émises vis-à-vis de la pratique du sport intense. Les patients à risque doivent par ailleurs bénéficier de l'implantation d'un défibrillateur automatique.

Le syndrome de Marfan

Il s'agit d'une maladie autosomique dominante rare (1/5000 à 1/7000), dont la pénétrance est variable. Le risque de MSC est lié au risque de dissection aortique. Le patient présente un certain nombre d'anomalies cliniques qui intègrent à la fois le système vasculaire, oculaire et squelettique. La dilatation de l'aorte ascendante, ou descendante précède souvent la dissection. Ce risque est particulièrement important lorsque le diamètre dépasse 50mm, et chez les athlètes soulevant des altères (52).

Un prolapsus mitral, associé à une régurgitation ou une dysfonction VG sont parfois rapportés et prédisposent à la MSC (53). Le Marfan touche particulièrement les joueurs de Basket, de Volley où la grande taille (qui est une des expressions phénotypiques de la maladie) offre un avantage certain sur l'adversaire. Les sujets atteints de l'affection doivent bénéficier d'une correction chirurgicale si indiqué. Ils peuvent participer à des tournois sportifs pour autant que le sport pratiqué soit léger ou modéré sur le plan statique et dynamique. Il semble qu'après une correction chirurgicale, les risques soient fortement diminués (54).

Le Wolf-Parkinson-White

Les patients atteints de cette affection présentent des accès soudains de tachycardies, utilisant le plus souvent les voies de conduction normale dans le sens antérograde (*nœud auriculo-ventriculaire* → *His* → *ventricules*) et une voie anormale appelée voie accessoire ou faisceau de Kent dans le sens rétrograde. La prévalence de l'affection chez l'athlète est fiable, de l'ordre de 0.1-0.3%, ce qui est assez similaire à la population générale (55). Beaucoup de patients restent longtemps asymptomatiques. Lorsque les premiers symptômes apparaissent, il peut s'agir du développement d'une fibrillation auriculaire rapide qui

est un des mécanismes responsables de fibrillation ventriculaire. Les investigations minimales sont l'ECG qui démontre la présence d'une pré-excitation, d'une échographie cardiaque afin d'exclure la présence d'une anomalie structurale associée (anomalie de Ebstein par exemple). Une étude électrophysiologique est recommandée devant tout sportif se plaignant de palpitations, syncope. L'ablation par radiofréquence est une approche curative qui est généralement proposée par les centres d'expertise (56).

Le Commotio Cordis

Il s'agit d'une FV déclenchée par un impact direct centré sur le milieu du thorax, proche du centre cardiaque. Les décès rapportés concernent de jeunes joueurs de baseball, football ou Hockey. L'impact d'un objet lancé avec une haute énergie est toutefois trop léger pour provoquer des lésions « anatomiques » mais est suffisant pour induire une déstabilisation de l'activité électrique cardiaque. Le timing entre le cycle cardiaque et l'impact est important. Le choc doit être délivré durant la période vulnérable du cœur, à savoir 10-20ms avant le pic de l'onde T, ce qui ne représente que 1% du cycle cardiaque (57).

Drogues et produits illicites

La prise de produits dopants, anabolisants, EPO, cocaïne prédispose aux arythmies supra-ventriculaires et ventriculaires et par ce biais augmente le risque de MSC même chez des sujets normaux. L'hypothèse d'un usage de produit illicite doit être exclut devant chaque cas de MSC qui ne présente pas d'anomalies cardiaques évidentes (58, 59).

SCREENING DES SPORTIFS

Stéthoscope, ECG de repos, ECG d'effort, Holter, échographie cardiaque sont les moyens techniques utilisés couramment lors de consultation en cardiologie. Faut-il généraliser leur utilisation pour le screening des sportifs ?

L'expérience italienne

Screening les individus avant la pratique du sport est ancré dans la culture italienne. Pionnier dans ce domaine, l'Italie a mis en place depuis plus de 50 ans un vaste programme visant à dépister les anomalies cardiaques des sportifs. Un screening complet avant de participer à une compétition incluant une visite médicale comprenant l'histoire personnelle, et familiale de l'individu et un examen clinique complet. Tous sportifs qui veut participer à une compétition sportive et qui est âgé entre 12 et 35 ans, doit subir également un ECG annuellement. L'évaluation est faite par des médecins formés pour, donc à même de détecter des anomalies cardiaques même discrètes. Les données sont ensuite enregistrées dans un fichier central (*Italian Sport Medicine Foundation*). L'avantage de l'ECG est évident : rapide, peu coûteux et efficace dans le diagnostic de certaines maladies comme la CMPH, la dysplasie arythmogène, le SQT. Environ 90-95% des sujets avec CMPH présentent des anomalies ECG typiques qui doivent être reconnues (29). Chez certains, ces anomalies peuvent même précéder le développement de l'hypertrophie à l'ETT (60). La réalisation d'un ECG systématique chez chaque compétiteur a fait l'objet d'analyses

surtout dans la région de Vénétie. Les auteurs affirment que les bons résultats obtenus dans la détection de la CMPH sont issus de la réalisation systématique d'ECG (61).

Une baisse de 90% du risque de décès (passant de 3,6 décès/100.000/an entre 1979 et 1981 à 0,4 pour 100.000 entre 2003 et 2004) est observée suite à la mise en place de ce programme. Toutefois, le taux de décès chez les non professionnels (ne participant pas à ce programme) ne s'est pas modifié (19).

UNE APPROCHE CONTESTÉE

Les résultats italiens ont leurs limites : d'abord, la population italienne étudiée représente moins de 10% de l'Italie, elle est par ailleurs ethniquement très homogène. Hors, si la dysplasie arythmogène du VD compte pour 15% des décès dans cette région, aux USA, il s'agit avant tout de la CMPH. Par ailleurs, les statistiques américaines montrent que 52% des MSC liées au sport sont observées chez des sujets de race blanche et 44% chez des sujets de race noire. Il existe de toute évidence une grande variabilité de risque entre les différentes ethnies et possiblement l'expérience des italiens n'est pas transposable à d'autres régions du monde (61). À l'inverse de l'Italie, la baisse de mortalité n'est pas étayée par d'autres expériences. Aux USA et en Israël, ce screening ECG n'a pas démontré d'efficacité pour réduire le taux de MSC (63, 64). Malgré tout, les recommandations de l'*American Heart Association* de 2007 supportent les initiatives de screening mais ces derniers doivent rester non invasif, et restent à la discrétion du médecin.

Par ailleurs, le Brugada, la dysplasie arythmogène du VD et le LQT sont reconnaissables sur l'ECG mais faut-il encore avoir l'expertise pour les détecter. Des anomalies comme le Marfan, l'implantation anormale des coronaires ou les TV cathécolaminergiques liées au stress ne se diagnostiquent pas par un ECG de routine.

LIMITES D'UN BILAN CARDIAQUE

Le bilan cardiaque révèle la maladie mais ne prédit pas le risque de décès. Le bilan cardiaque est un cliché instantané et ne prédit pas la détérioration future d'un sportif. La généralisation des ECG risque de majorer les risques de faux positifs ou pire de faux négatifs. Dans l'HVG, le taux de faux positif est estimé entre 10 et 20%. Cela engendre des doutes et conduit à de nouvelles investigations souvent inutiles. Au final, les investigations complémentaires réalisées n'ont révélé aucune anomalie cardiaque sous-jacente chez près de 90% des sujets avec un ECG étiqueté initialement d'anormal (65, 66, 67).

Quant à l'ETT, son utilité et sa performance dans le diagnostic de la dysplasie arythmogène du VD, d'anomalies structurales comme le départ ectopique du tronc commun dépend de l'expertise de l'opérateur. Dans le cadre d'une myocardite, puisque liée à un facteur extérieur, cette dernière peut s'installer après le contrôle cardiologique et rester non diagnostiquée. Sur le plan financier, le dépistage systématique des sportifs coûte de l'argent. Les USA comptent environ 10 millions de jeunes athlètes (*High School* et *Middle School*). Ces enfants seraient donc éligibles pour le dépistage. Le coût de la visite est d'environ 50 USD, et l'ECG de 25 USD. En conséquence un budget annuel de 750 millions d'USD devrait être alloué à ce vaste plan médical. En plus, si le bilan laisse planer le doute,

des investigations complémentaires devraient être demandées comme une visite chez le cardiologue (50 USD), un test d'effort (80 USD), une échographie cardiaque (400 USD). Ces investigations coûteraient annuellement environ la même somme de 750 millions (65, 68).

RECOMMANDATIONS INTERNATIONALES

Le bilan cardiovasculaire ne concerne pas les sportifs du dimanche ou ceux pratiquant une activité même régulière (sport de loisir). Aucun rapport coût/bénéfice dans cette tranche de la population n'a pas été démontré. L'approche américaine (AHA/ACC) statue en 1996 qu'un bilan cardiaque doit être généralisé à tous les athlètes (69). Ces recommandations incluent un questionnaire complet (voir annexe 1), une prise de tension artérielle, et un examen clinique. Ce bilan est répété tous les deux ans. L'ECG, l'échographie cardiaque et le test d'effort seront réservés aux sujets dont on suspecte une anomalie lors du bilan initial.

Ces recommandations seront révisées en 2007, mais un ECG systématique ne sera toujours pas recommandé, essentiellement pour des raisons budgétaires (65). La Société Européenne de Cardiologie base en grande partie ses recommandations sur l'expérience italienne. Dès lors, elle recommande la réalisation d'un questionnaire (on le trouve à l'adresse suivante: http://multimedia.olympic.org/pdf/en_report_886.pdf.) plus étoffé que les recommandations américaines et la réalisation d'un ECG pour les moins de 35 ans (70).

La Société Française de Cardiologie, quant à elle, a émis les recommandations suivantes : une consultation de visite de non contre-indication avec bilan cardio-vasculaire est réalisé lors d'une première demande de licence (uniquement pour les sports de compétition) (71, 72). Cet examen est proposé comme suit :

- **À tout âge** : un examen médical complet est réalisé et au besoin complété par d'autres investigations si une anomalie est suspectée.
- 1. **Avant 12 ans** : le médecin prend la décision de la réalisation d'un bilan s'il le juge nécessaire. Le médecin agit donc par intuition. Les cas de MSC restent exceptionnels à cet âge, les modifications électriques sur l'ECG sont fréquentes.
- 2. **Entre 12-35 ans** : ECG systématique, lors d'une première demande de licence sportive, à répéter tous les deux ou trois ans.
- 3. **Après 35 ans** : ECG, échographie cardiaque et test d'effort sont discutés, compte tenu que la maladie coronaire est la première cause de MSC dans cette tranche d'âge.

En Belgique

L'absence de recommandations spécifiques conduit donc le médecin à suivre les recommandations européennes en la matière.

Toutefois quelques divergences existent entre communautés :

- **Communauté française** : actuellement ne prodigue aucune dispositions légales particulières; il existe un vide juridique en la matière depuis qu'un ancien décret qui prévoyait certaines ordonnances particulières pour quelques sports comme la boxe et le cyclisme a été abrogé il y a quelques années.
- **Communauté flamande** : le décret actuellement en vigueur laisse aux fédérations et leurs commissions médicales la

responsabilité d'édicter les dispositions propres en matière d'examen d'aptitude (fréquence, contenu, types de sportif visés...).

Pour tous, en Belgique (il s'agit d'une compétence fédérale), il est bon de rappeler que le coût des examens d'aptitude (tombant sous le giron de la médecine préventive) ne peut être à charge de la collectivité. En d'autres mots, pas d'intervention des mutuelles, mais bien à charge du patient lui-même ou des fédérations qui le demandent... L'absence de recommandations spécifiques conduit donc le médecin à suivre les recommandations européennes en la matière.

CONCLUSION

La MSC reste un événement dramatique, particulièrement quand elle touche des sujets jeunes que rien ne devrait exposer à ce décès inopiné. Les maladies cardiaques sont la pierre angulaire d'une cascade d'événements qui conduit au décès de la victime. Le bilan cardiaque de tout sportif qui se lance dans la compétition devrait en théorie comporter au moins un examen médical approfondi, et un ECG comme suggéré par les guidelines de la SFC ou la ESC. Toutefois, aucun bilan même approfondi ne peut malheureusement identifier toutes les victimes potentielles et prédire avec exactitude le moment de la MSC. Cette constatation est également valable pour l'ensemble de notre population générale. La prévention, l'éducation à la réanimation cardio-pulmonaire dès le plus jeune âge combinée à un accès rapide et large aux défibrillateurs automatiques externes devraient contribuer à repousser ce que d'aucuns considèrent comme une injustice de la vie.

SUMMARY

Sudden cardiac arrest in sport and particularly among the under-30s remains unfrequent. The underlying aetiology remains unclear, but the cause of death is likely to be inherited, the sport being just an adjuvant factor. When it happens, it is shocking. More widespread screening would help identify more affected individuals and save lifes, but even if the European Society of Cardiology and the American Heart Association recommended screening of young people taking part in competitive sport, the strategy to set it up is still non standardized. The prevention of cardiovascular disease by fighting risk factors as obesity, the education and AEDs placement in sport club should be widely promoted.

KEY WORDS:

Sudden cardiac death, sport, ventricular fibrillation

LES 12 RECOMMANDATIONS DE L'ASSOCIATION AMÉRICAINE DE CARDIOLOGIE POUR LE SCREENING DES ATHLÈTES

Histoire personnelle

Douleur thoracique ou inconfort
Syncope/pré-syncope inexpliquée
Asthénie ou essoufflement anormal
Souffle cardiaque
Pression artérielle anormalement haute

Histoire familiale

Décès prématuré (<50ans)
Maladie cardiaque invalidante chez un parent proche à l'âge de 50 ans
Maladies cardiaques identifiées chez des proches (CMPH, SQTL,...)

Examen physique

Recherche bruits et souffle cardiaques anormaux
Palpation des pouls fémoraux (recherche coarctation aortique)
Stigmates du Marfan
Mesure de la tension artérielle

ANNEXE 1

CORRESPONDANCE :

Dr Christophe SCAVÉE

Cliniques universitaires Saint-Luc (UCL)
Responsable de l'Unité de Rythmologie
Service de Cardiologie
avenue Hippocrate 10
B-1200 Bruxelles
Tel : +32 2 2 764 28 88
e-mail : christophe.scavee@card.ucl.ac.be

* Unité de Rythmologie, Service de Cardiologie

** Département de Médecine Physique

Références

- http://www.bbc.co.uk/sport/0/football/17417973.
- Maron BJ, Ackerman MJ, Nishimura RA, et al. Task Force 4: HCM and Other Cardiomyopathies, Mitral Valve Prolapse, Myocarditis, and Marfan Syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45 (8): 1340-5.
- Chugh SS, Jui J, Gunson K, et al. Current burden of sudden cardiac death: multiple source surveillance versus retrospective death certificate-based review in a large U.S. community. *J Am Coll Cardiol* 2004; 44: 1268-75.
- Holst AG, Winkel BG, Theilade J, et al. Incidence and aetiology of sports-related sudden cardiac death in Denmark—Implications for preparticipation screening. *Heart Rhythm* 2010; 7: 1365-71.
- Harvard Alumni Study. Sesso HD, Paffenbarger RS Jr, Lee IM. *Circulation* 2000; 102(9): 975-80.
- Farahmand B, Hallmarker U, Brobert GP et al. Acute mortality during long distance ski races (Vasaloppet). *Scand J Med Sci Sports* 2007; 17: 356-61.
- Myerburg RJ. Scientific gaps in the prediction and prevention of sudden cardiac death. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2002; 13: 709-23.
- Zheng ZJ, Croft JB, Giles WH, Mensah GA. Sudden cardiac death in the United States, 1989 to 1998. *Circulation* 2001; 104: 2158-63.
- Cobb LA, Fahrenbruch CE, Olsufka M, Copass MK. Changing incidence of out-of-hospital ventricular fibrillation, 1980-2000. *JAMA* 2002; 288: 3008-13.
- Escobedo LG, Zack MM. Comparison of sudden and nonsudden coronary deaths in the United States. *Circulation* 1996; 93: 2033-6.
- Sen-Chowdhry S, McKenna WJ. Sudden cardiac death in the young: a strategy for prevention by targeted evaluation. *Cardiology* 2006; 105: 196-206.
- Molander N. Sudden natural death in later childhood and adolescence. *Arch Dis Child* 1982; 57: 572-6.
- Driscoll DJ, Edwards WD. Sudden unexpected death in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol* 1985; 5: 118B-21B.
- Neuspiel DR, Kuller LH. Sudden and unexpected natural death in childhood and adolescence. *JAMA* 1985; 254: 1321-5.
- Maron BJ, Gohman TE, Aeppli D. Prevalence of sudden cardiac death during competitive sports activities in Minnesota high school athletes. *J Am Coll Cardiol* 1998; 32: 1881-4.
- van Camp SP, Bloor CM, Mueller FO, et al. Nontraumatic sports death in high school and college athletes. *Med Sci Sports Exerc* 1995; 27: 641-7.
- Cardiac risk in the Young. Statement from the charity, Cardiac Risk in the Young (CRY), following the sudden collapse of Bolton's Fabrice Muamba during a match against Tottenham on Saturday 17th March 2012.
- Siscovick DS, Weiss NS, Fletcher RH et al. The incidence of primary cardiac arrest during vigorous exercise. *N Engl J Med* 1984; 311: 874-7.
- Corrado D, Basso C, Pavei A, et al. Trends in sudden cardiovascular death in young competitive athletes after implementation of a preparticipation screening programme. *JAMA* 2006; 296: 1593-601.
- Solberg EE, Gjertsen F, Haugstad E, Kolsrud L. Sudden death in sports among young adults in Norway. *J Cardiovasc Prev Rehabil* 2010; 17: 337-41.
- Abergel E, Chatellier G, Hagege AA et al. Serial left ventricular adaptations in world-class professional cyclists: implications for disease screening and follow-up. *J Am Coll Cardiol*. 2004; 44 (1): 144-9.
- Mont L, Tamborero D, Elosua R et al. Physical activity, height, and left atrial size are independent risk factors for lone atrial fibrillation in middle aged healthy individuals. *Europace* 2008; 10 (1): 15-20.
- Sama S, Sahi T, Koskenvuo M et al. Increased life expectancy of world class male athletes. *Med Sci Sports Exerc*. 1993; 25(2): 237-44.
- Borjesson M, Pelliccia A. Incidence and aetiology of sudden cardiac death in young athletes: an international perspective. *Br J Sports Med* 2009; 43: 644-8.
- Burke AP, Farb A, Virmani R, et al. Sports-related and non-sports-related sudden cardiac death in young adults. *Am Heart J* 1991; 121: 568-75.
- Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, et al. Profile and frequency of sudden death in 1463 young competitive athletes: from a 25 year U.S. national registry: 1980-2005. *Circulation* 2006; 114:830.
- Maron BJ. Sudden death in young athletes. *N Engl J Med* 2003; 349: 1064-75.
- Shirley KW, Adirim TA. Sudden Cardiac Death in Young Athletes. *Clin Ped Emerg Med* 2005; 6: 194-9.
- Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy: A systematic review. *JAMA* 2002; 287: 1308-20.
- Corrado D, Basso C et al. Does sport activity enhance the risk of sudden death in adolescents and young adults? *J Am Coll Cardiol* 2003; 42: 1959-63.
- Maron BJ, Gardin JM, Flack JM, et al. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults. Echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA Study. *Circulation* 1995; 92: 785-9.
- Corrado D, Basso C, Schiavon M, et al. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. *N Engl J Med* 1998; 339: 364-9.
- Basavarajiah S, Wilson M, Whyte G, et al. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in highly trained athletes. *J Am Coll Cardiol* 2008; 51: 1033-9.
- Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. A report of the American College of Cardiology Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines Committee to Develop an Expert Consensus Document on Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2003; 42: 1687-713.
- Spirito P, Seidman CE, McKenna WJ, et al. The management of hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1997; 336: 775-85.
- Maron BJ. How should we screen competitive athletes for cardiovascular disease? *Eur Heart J*. 2005; 26: 428-430.
- Ostman-Smith I, Wettrell G, Keeton B, et al. Age- and gender-specific mortality rates in childhood hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J* 2008; 29: 1160-7.
- Maron BJ. Hypertrophic Cardiomyopathy and Other Causes of Sudden Cardiac Death in Young Competitive Athletes, with Considerations for Preparticipation Screening and Criteria for Disqualification. *Cardiol Clin* 2007; 25: 399-414.
- Trusty JM, Beinborn DS, Jahangir A. Dysrhythmias and the athlete. *AACN Clin Issues* 2004; 15: 432-48.
- Graham TP, Driscoll DJ, Gersony WM, et al. Task Force 2: Congenital Heart Disease. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45: 1326-33.
- Basso C, Maron BJ, Corrado D, Thiene G. Clinical profile of congenital coronary artery anomalies with origin from the wrong aortic sinus leading to sudden death in young competitive athletes. *J Am Coll Cardiol* 2000; 35: 1493-501.
- Davis JA, Cecchin F, Jones TK, Portman MA. Major coronary artery anomalies in a pediatric population: incidence and clinical importance. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37: 593-7.
- Marcus F, Nava A, Thiene G. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: recent advances. Milano: Springer. 2007.
- Wichter T, Hendricks G, Lerch H, et al. Regional myocardial sympathetic dysinnervation in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Circulation* 1994; 89: 667-83.
- Basso C, Corrado D, Marcus FI, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Lancet* 2009; 373: 1289-300.
- Firoozi S, Sharma S, Hamid MS, et al. Sudden death in young athletes: HCM or ARVC? *Cardiovasc Drugs Ther* 2002; 16: 11-7.
- Zipes DP, Ackerman MJ, Estes M, et al. Task Force 7: Arrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45: 1354-63.
- Basso C, Carturan E, Corrado D, Thiene G. Myocarditis and dilated cardiomyopathy in athletes: diagnosis, management, and recommendations for sport activity. *Cardiol Clin* 2007; 25: 423-429.
- Morgera T, Di Lenarda A, Dreas L, et al. Electrocardiography of myocarditis revisited: clinical and prognostic significance of electrocardiographic changes. *Am Heart J* 1992; 124: 455-66.
- Wilde AA, Antzelevitch C, Borggrefe M, et al. Proposed Diagnostic Criteria for the Brugada Syndrome: Consensus Report. *Circulation* 2002; 106: 2514-9.
- Brugada P, Brugada J. Right bundle branch block, persistent ST segment elevation and sudden cardiac death: a distinct clinical and electrocardiographic syndrome: a multicenter report. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20: 1391-6.
- Marsalese DL, Moodie DS, Vacante M, et al. Marfan's syndrome: natural history and long-term follow-up of cardiovascular involvement. *J Am Coll Cardiol* 1989; 14: 422-8.
- Yetman AT, Bornemeier RA, McCrindle BW. Long-term outcome in patients with Marfan syndrome: is aortic dissection the only cause of sudden death? *J Am Coll Cardiol* 2003; 41: 329-32.
- Nienaber CA, Eagle KA. Aortic dissection: new frontiers in diagnosis and management. *Circulation* 2003; 108: 628-35.
- Heidbuchel H, Panhuysen-Goedkoop N, Corrado D, et al. Recommendations for participation in leisure-time physical activity and competitive sports in patients with arrhythmias and potentially arrhythmogenic conditions. Part I: supraventricular arrhythmias and pacemakers. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil* 2006; 13: 475-84.
- Pappone C, Santinelli V, Rosanio S, et al. Usefulness of invasive electrophysiologic testing to stratify the



- risk of arrhythmic events in asymptomatic patients with Wolff-Parkinson-White pattern: results from a large prospective long-term follow-up study. *J Am Coll Cardiol* 2003; 41: 239-44.
57. Link MS, Wang PJ, Pandian NG, *et al.* An experimental model of sudden death due to low-energy chest-wall impact (commotio cordis). *N Engl J Med* 1998; 338:1805-11.
58. Furlanello F, Bentivegna S, Cappato R, De Ambroggi L. Arrhythmogenic effects of illicit drugs in athletes. *Ital Heart J* 2003; 4: 829-37.
59. Halabchi F. Doping in Combat Sports. In: Kordi R, Maffulli N, Wroble RR, Wallace WA (eds). *Combat Sports Medicine*. 1st ed. Verlag London: Springer. 2009; Pp:55-72.
60. Panza JA, Maron BJ. Relation of electrocardiographic abnormalities to evolving left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy during childhood. *Am J Cardiol* 1989; 63: 1258-65.
61. Corrado D, Pelliccia A, Bjornstad HH *et al.* Cardiovascular pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden death: proposal of a common European protocol. *Eur Heart J* 2005; 26: 516-24.
19. Corrado D, Basso C, Pavei A, *et al.* Trends in sudden cardiovascular death in young competitive athletes after implementation of a preparticipation screening programme. *JAMA* 2006; 296: 1593-601.
62. Pigozzi F, Spataro A, Fagnani F, Maffulli N. Preparticipation screening for the detection of cardiovascular abnormalities that may cause sudden death in competitive athletes. *Br J Sports Med* 2003; 37: 4-5.
63. Maron BJ, Haas TS, Doerer JJ, Thompson PD, Hodges JS. Comparison of U.S. and Italian experiences with sudden cardiac deaths in young competitive athletes and implications for preparticipation screening strategies. *Am J Cardiol* 2009; 104: 276-80.
64. Steinvil A, Chundadze T, Zeltser D, *et al.* Mandatory electrocardiographic screening of athletes to reduce their risk for sudden death: proven fact or wishful thinking? *J Am Coll Cardiol* 2011; 57: 1291-6.
65. Maron BJ, Thompson PD, Ackerman MJ, *et al.* Recommendations and considerations related to preparticipation screening for cardiovascular abnormalities in competitive athletes: Update 2007. *Circulation* 2007; 115: 1643-55.
66. Baggish AL, Hutter AM Jr, Wang F, *et al.* Cardiovascular screening in college athletes with and without electrocardiography: A cross-sectional study. *Ann Intern Med* 2010; 152: 269-75.
67. Hill AC, Miyake CY, Grady S, Dubin AM. Accuracy of interpretation of preparticipation screening electrocardiograms. *J Pediatr* 2011; 159: 783-8.
68. Maron BJ, Bodison SA, Wesley YE, *et al.* Results of screening a large group of intercollegiate competitive athletes for cardiovascular disease. *J Am Coll Cardiol* 1987; 10: 1214-21.
69. Maron BJ, Thompson PD, Puffer JC, *et al.* Cardiovascular Preparticipation Screening of Competitive Athletes. *Circulation* 1996; 94: 850-56.
70. Corrado D, Pelliccia A, Bjornstad HH, *et al.* Cardiovascular pre-participation screening of young competitive athletes for prevention of sudden death: proposal for a common European protocol: consensus statement of the Study Group of Sport 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: 516-24.
71. Carré F, Brion R, Douard D *et al.* Recommandations concernant le contenu du bilan cardiovasculaire de la visite de non contre-indication à la pratique du sport de compétition entre 12 et 35 ans. *Société Française de Cardiologie* 2009 (www.sfcadio.fr).
72. Société Française de Médecine du Sport. Fiche d'examen médical de non contre-indication apparente à la pratique d'un sport. <http://www.sfms.asso.fr/>