Chapitre 37

Mort subite chez le sportif

Y. Ichay, B. Vivien

La mort subite du sportif est un sujet qui revient régulièrement à la une de l'actualité lors de la survenue de cet événement chez un sportif plus ou moins connu, conduisant à son décès ou à sa survie, et ce lors d'une compétition sportive sous le feu des caméras. En effet, malgré leur incidence relativement limitée, il faut reconnaître à ces accidents un impact socioculturel majeur, d'une part parce qu'ils concernent des sujets jeunes dans la force de l'âge avec l'image de l'athlète en parfaite santé apparente, d'autre part en raison de la présence de nombreux spectateurs et/ou de médias assistant à ces morts subites « en direct ». Enfin, l'intérêt d'un dépistage systématique a été renforcé avec l'éviction récente des compétitions de sportifs professionnels très connus en raison de la découverte d'anomalies cardiovasculaires exposant au risque de mort subite.

Dans cet exposé, après un rappel sur l'épidémiologie de la mort subite du sportif, en France et dans les autres pays, nous exposerons leurs principales étiologies, puis nous aborderons les aspects thérapeutiques, et enfin envisagerons les diverses mesures de dépistage et prévention qu'il est possible de mettre en place afin de réduire la survenue de ces décès.

1. Définition

La mort subite du sujet sportif est définie par l'apparition brutale et inattendue, en dehors de tout traumatisme sévère, d'un arrêt cardiorespiratoire chez une personne alors considérée en bonne santé, durant ou jusqu'à une heure suivant

Correspondance : Benoît Vivien, SAMU de Paris, Hôpital Necker Enfants Malades, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris. Tél : 01 44 49 23 23. Fax : 01 44 49 23 25.
E-mail : yichay@hotmail.com – benoit.vivien@nck.aphp.fr

la pratique d'un sport (1, 2). Alors qu'il existe un relatif consensus dans la littérature pour définir le sportif jeune comme étant âgé de moins de 35 ans, il faut en revanche noter une certaine imprécision sur le terme « sportif » (3) : en effet, selon les études, les décès recensés sont soit uniquement ceux survenus chez des sportifs professionnels et/ou régulièrement entraînés, soit de manière plus exhaustive tous les décès survenus à l'occasion d'une activité sportive, qu'elle ait été pratiquée de manière régulière ou occasionnelle (4).

2. Épidémiologie

L'épidémiologie de la mort subite du sportif est assez difficile à établir précisément, car les statistiques disponibles sur la fréquence des décès sont généralement établies à partir de populations et de circonstances très différentes, et le type et le niveau des sports pratiqués ne sont pas toujours documentés. De plus, la plupart des études publiées à ce jour proviennent principalement des États-Unis, d'Allemagne et d'Italie, et l'extrapolation des données d'un pays à l'autre est difficile en raison de l'hétérogénéité des activités sportives pratiquées selon les pays. En France, à l'initiative de l'INSERM (U258, Pr X. Jouven), un registre a été mis en place en janvier 2005 pour une période de 4 ans, afin de colliger tous les cas de mort subite survenus à l'occasion d'activités sportives (5).

2.1. Incidence

En France, dans l'attente des résultats du registre national mis en place par l'INSERM, les données concernant l'incidence de la mort subite du sportif sont actuellement pauvres et peu exhaustives. Il y aurait selon les diverses estimations entre 300 et 500 décès par an par mort subite chez des personnes pratiquant une activité sportive. Aux États-Unis, dans le Minnesota, Maron et al. ont rapporté un risque de mort subite chez des jeunes athlètes de niveau universitaire de 0,5 pour 100 000, alors que Corrado et al. ont rapporté dans le Nord-Est de l'Italie une incidence près de cinq fois plus élevée, à 2,3 pour 100 000 (6, 7).

Cette incidence moyenne de la mort subite chez le sujet sportif d'environ 1 cas pour 100 000 doit être mise en parallèle avec l'incidence près de 100 fois plus élevée de la mort subite dans la population générale qui, elle, est estimée à environ 1 pour 1 000 habitants (8). Néanmoins, ces chiffres bruts doivent être interprétés en fonction de la population prise pour référence : ainsi, chez des sujets jeunes, le risque de mort subite chez des sportifs serait 2,5 à 2,8 fois plus élevé que des non-sportifs de même âge (7, 9). De plus, il faut noter que la variabilité des chiffres rapportés dans la littérature tient autant à la population considérée qu'aux types et niveaux des sports pratiqués.

2.1.1. Terrain

L'âge est de très loin le premier élément à prendre en considération vis-à-vis de l'incidence de la mort subite du sportif. Ainsi, alors que le risque est de 0,5 pour

100 000 chez des adolescents, il s'élève à 6 pour 100 000 chez des adultes d'âge moyen (10, 11). Au-delà de 35 ans, l'augmentation du risque de mort subite lors d'activités sportives serait directement liée au développement de pathologies coronariennes (12).

Concernant le sex-ratio, la mort subite du sportif est une pathologie qui présente une très nette prédominance masculine, avec près de 90 % des cas recensés chez des hommes, ceci trouvant plusieurs explications (7). Selon certains auteurs, la première raison, d'ordre statistique, serait liée au faible nombre de femmes pratiquant certains sports de masse tel le football. D'autre part, le type et la manière de pratiquer les sports par les femmes, ainsi que le nombre moins important de femmes pratiquant un sport à un haut niveau, contribueraient également à cette prédominance masculine (8). Par ailleurs, certaines hypothèses mettent en avant la « protection hormonale » des femmes qui développent des pathologies cardiaques environ 10 ans plus tard que les hommes, ce qui se traduit par un taux plus faible de lésions coronaires et/ou d'hypertrophie myocardique en comparaison avec des hommes de même âge.

Enfin, indépendamment de la variabilité des activités sportives pratiquées, des différences ethniques ont été avancées pour expliquer les différences d'incidence de mort subite des sportifs observées selon les pays. En effet, en comparaison avec des sujets de race blanche, les sportifs afro-américains présenteraient une incidence double de mort subite, ceci devant être mis en balance avec le taux significativement plus élevé d'hypertrophie myocardique retrouvé chez ces patients lors d'autopsies (13). Cependant, un dépistage plus faible de ces pathologies dans cette population, qui serait en partie lié à des motifs socio-économiques, pourrait également expliquer ces différences d'incidence.

2.1.2. Sports pratiqués

Une étude américaine a montré que le nombre de cas de mort subite est plus élevé durant la pratique du football et du basket, tandis qu'en Europe les sports les plus concernés sont le football, le cyclisme et la course à pied (3, 14-18). Néanmoins, les informations concernant les sports incriminés dans ces décès doivent être nuancées. En effet, l'incidence plus particulièrement élevée de cas de mort subite durant la pratique de certains sports peut être simplement liée au nombre important d'adeptes pratiquant ces sports. Le manque de données dans ce domaine pourrait éventuellement être pallié en obtenant un recensement par chaque fédération sportive qui permettrait alors de ramener les chiffres de décès au nombre de sportifs licenciés.

Dans une étude récente, Mitchell et al. ont établi un classement du risque cardiovasculaire des disciplines sportives selon les aspects mécaniques de l'activité musculaire spécifiquement sollicitée par chacune d'entre elles (19). Les sports étaient classés selon leurs composantes dynamiques (ou isotoniques) mesurées par le pic de consommation maximale d'oxygène, et leurs composantes statiques (isométriques) estimées en fonction de la contraction volontaire maximale. Les

composantes dynamiques et statiques étaient évaluées en compétition et à l'entraînement, et il faut noter qu'un sportif réalise généralement moins d'efforts en compétition que lors de ses entraînements. D'après cette étude, il apparaît que la boxe, le canoë-kayak, le cyclisme, le décathlon, l'aviron, le patinage de vitesse et le triathlon sont les sports qui sollicitent le plus le système cardiovasculaire. Le billard, le cricket, le curling, le golf et le tir sont les sports qui le sollicitent le moins. Le football américain, le rugby, le tennis de table ne sont pas les sports qui sollicitent le plus le système cardiovasculaire. Néanmoins, cette étude est insuffisante, car elle ne prend pas en compte le stress spécifique lié à la compétition, les positions respectives des joueurs dans les sports d'équipe, et les conditions environnementales (altitude, température, hygrométrie, pollution).

3. Étiopathogénie

Parmi les très nombreuses étiologies de mort subite du sujet sportif, il apparaît que plus de 90 % des décès sont liés à une pathologie cardiaque, généralement jusqu'alors restée asymptomatique **(tableau 1)** : les pathologies génétiques et virales sont prédominantes avant l'âge de 35 ans, tandis que les pathologies coronariennes et athéromateuses sont prédominantes au-delà de cet âge. Élément fondamental à connaître, quelle que soit la pathologie responsable, le mécanisme généralement en cause dans la mort subite est le déclenchement d'un trouble du rythme, et en particulier une fibrillation ventriculaire (20).

3.1. Pathologies cardiaques

Ces pathologies sont nombreuses et leur incidence dans la survenue des morts subites est variable en fonction de l'âge, mais également en fonction des pays, ceci étant lié d'une part aux sports pratiqués, et d'autre part à des différences de prédispositions d'origine ethnique et/ou génétique.

3.1.1. Cardiomyopathie hypertrophique

Il s'agit de la principale étiologie des morts subites de sportifs dans la plupart des séries autopsiques aux États-Unis, sa responsabilité étant présumée dans environ un tiers des décès (3). Elle serait encore plus fréquemment en cause dans les cas de décès chez les athlètes de race noire, mais cette sur-incidence doit être pondérée par un dépistage souvent moins efficace dans cette population. La cardiomyopathie hypertrophique est une pathologie génétique autosomique dominance à pénétrance variable, dont la prévalence est d'environ 0,2 % dans la population générale, mais qui peut aller jusqu'à 1,5 % chez des athlètes de haut niveau (21). Cette pathologie est caractérisée par une hypertrophie asymétrique du ventricule gauche, prédominant au niveau du septum interventriculaire, et qui est parfois associée à une dilatation ventriculaire gauche. L'analyse histologique des cœurs de patients décédés a permis de mettre en évidence une architecture myocardique particulièrement désorganisée avec des plages de fibrose rempla-

Tableau 1 – Étiologies suspectées des arrêts cardiaques sur une série de 387 jeunes athlètes américains victimes de mort subite, d'après Maron et al. (20)

Étiologies	N	%
Cardiomyopathie hypertrophique	102	26,4
Commotio cordis	77	19,9
Anomalies des artères coronaires	53	13,7
HVG de cause indéterminée	29	7,5
Myocardite	20	5,2
Rupture d'anévrisme aortique (syndrome de Marfan)	12	3,1
Cardiopathie arythmogène du ventricule droit	11	2,8
Pont coronaire	11	2,8
Sténose de la valve aortique	10	2,6
Athérosclérose des artères coronaires	10	2,6
Cardiomyopathie dilatée	9	2,3
Dégénérescence de la valve mitrale	9	2,3
Asthme	8	2,1
Hyperthermie maligne d'effort	6	1,6
Overdose	4	1,0
Autre pathologie cardiovasculaire	4	1,0
Syndrome du QT long	3	0,8
Sarcoïdose cardiaque	3	0,8
Traumatisme avec lésion cardiaque	3	0,8
Rupture d'une artère cérébrale	3	0,8

çant les cellules perdues au décours de phénomènes d'ischémie myocardique répétés lors des entraînements sportifs. Le risque de mort subite lié à la cardiomyopathie hypertrophique, multiplié selon la littérature d'un facteur de 2 à 10, serait la conséquence de ces anomalies histologiques, responsables d'une instabilité électrique à l'origine d'un phénomène de tachyarythmie ventriculaire par réentrée (20). Il faut noter que chez les athlètes porteurs d'une cardiomyopathie hypertrophique, le risque de mort subite est également majoré durant les pério-

des de repos, les anomalies histologiques, et consécutivement l'instabilité électrique, étant définitivement acquises. Ces modifications histologiques expliquent également pourquoi, contrairement au sujet sain, l'entraînement sportif peut être considéré comme délétère chez le sujet porteur d'une cardiomyopathie hypertrophique, chaque effort intense étant potentiellement à l'origine d'une perte supplémentaire de cellules myocardiques (3, 13). Le dépistage de cette pathologie est facilité par la présence d'anomalies ECG chez près de 90 % des sujets porteurs d'une cardiomyopathie hypertrophique (22).

3.1.2. Malformations coronariennes congénitales

Les anomalies coronariennes congénitales représentent la 2e cause de mort subite du sportif. Ces anomalies, dont la fréquence a longtemps été sous-estimée, sont indépendantes des phénomènes d'athérosclérose liés à l'âge. Il s'agit dans la plupart des cas d'une anomalie d'implantation des artères coronaires : naissance du tronc commun de la coronaire gauche à partir du sinus coronaire droit. Des mécanismes d'étirement et/ou de compression de ces artères coronaires anormales, en particulier entre l'aorte et le tronc des artères pulmonaires, peuvent être responsables de phénomènes ischémiques et consécutivement d'arythmies ventriculaires. De telles anomalies doivent être évoquées chez un sportif jeune qui présente un syndrome coronarien typique lors d'un effort, mais pour lequel l'épreuve d'effort se révèle négative (20).

3.1.3. Autres anomalies cardiaques congénitales

De nombreuses autres anomalies congénitales sont susceptibles d'être à l'origine de la mort subite du sportif. Il s'agit essentiellement de pathologies valvulaires (sténose de la valve aortique, dégénérescence de la valve mitrale), d'athérosclérose coronarienne, de cardiomyopathies dilatées, de la dysplasie arythmogène du ventricule droit (que nous aborderons plus spécifiquement par la suite), d'hypoplasie et d'autres anomalies coronaires beaucoup plus rares. Chacune de ces pathologies n'est généralement responsable que d'une faible proportion de décès (20).

3.1.4. Dysplasie arythmogène du ventricule droit

La dysplasie arythmogène du ventricule droit serait responsable d'une multiplication par 250 du risque de mort subite chez les sujets sportifs. Cette pathologie se traduit anatomiquement par une dilatation modérée du ventricule droit, et histologiquement par le remplacement du tissu myocardique du ventricule droit par des plages de tissu fibro-adipeux. Alors que, selon l'étude de Maron et al., elle ne représenterait avec 3 % des cas que la 7e pathologie responsable de mort subite de sportifs, il faut noter qu'il s'agit de la première cause identifiée de décès par mort subite chez les sportifs dans le nord-est de l'Italie. Plusieurs hypothèses peuvent expliquer la prépondérance de cette pathologie dans cette région. D'une part, la dysplasie arythmogène du ventricule droit est une maladie génétique à transmission autosomique dominante, à pénétrance partielle et expression variable, avec une prédominance masculine (sex-ratio de 3/1) : l'héré-

dité pourrait donc être à l'origine des très nombreux cas recensés dans cette région. Une deuxième explication pourrait être liée au programme italien de dépistage qui identifie, et consécutivement exclut des activités sportives, la plupart des sujets porteurs d'une cardiomyopathie hypertrophique, première cause habituelle de mort subite du sportif (17, 20, 23).

3.1.5. Pathologies coronariennes ischémiques silencieuses

Les événements coronariens aigus à l'occasion d'activités sportives sont souvent liés à la rupture d'une plaque d'athérome, responsable d'une occlusion thrombotique et, consécutivement, d'une ischémie dans un territoire coronaire. Ce mécanisme est celui généralement mis en avant chez les sujets souffrant de coronaropathie jusqu'alors silencieuse, ainsi que chez les sujets ayant une coronaropathie déjà documentée. Une activité sportive intense serait ainsi le facteur déclenchant responsable de 5 à 15 % des événements coronariens (24). Les forces de cisaillement physique liées à des modifications de la géométrie ainsi qu'à des contraintes hémodynamiques au niveau des artères coronaires épicardiques durant l'activité sportive peuvent contribuer à la fissuration puis la rupture d'une plaque d'athérome. Une tension artérielle et une fréquence cardiaque élevées, ainsi qu'une contraction myocardique hyperdynamique avec des volumes ventriculaires télédiastolique augmenté et télésystolique diminué, participent également au « stress » mécanique des artères coronaires. De plus, avec le développement de l'athérosclérose, ces vaisseaux coronaires deviennent de moins en moins compliants vis-à-vis de ces forces de cisaillement (25). Enfin, il a également été observé une majoration de l'activation plaquettaire au décours d'une activité physique intense, phénomène susceptible de favoriser des thromboses coronaires (26).

À côté des phénomènes liés à l'athérosclérose, le « pont myocardique » est une autre pathologie coronaire à l'origine d'ischémie myocardique, donc potentiellement de mort subite, lors d'activités sportives intenses (27, 28). Le pont myocardique est une anomalie anatomique congénitale définie par la présence d'une plage de myocarde recouvrant une artère coronaire épicardique, le plus souvent au niveau de la portion moyenne de l'IVA. L'artère est dite tunnélisée au niveau de son trajet intra-myocardique, ce qui peut conduire lors de la systole à sa compression par la contraction du muscle cardiaque. Dans la plupart des cas, la compression systolique reste silencieuse, la perfusion coronaire étant diastolique, et seuls des efforts particulièrement intenses peuvent être à l'origine d'une ischémie coronarienne. L'incidence de cette pathologie est extrêmement variable selon les séries (0,5 à 12 %), mais il faut retenir qu'elle est particulièrement élevée dans le contexte de cardiomyopathies hypertrophiques obstructives, au cours desquelles les ponts myocardiques sont souvent multiples et sévères.

3.1.6. « Canalopathies »

Dans environ 2 % des cas de mort subite chez des sportifs, aucune anomalie cardiaque structurelle majeure n'est mise en évidence lors de l'autopsie, et l'étiologie demeure inexpliquée (8). Ces décès sont généralement liés à des anomalies

cardiaques d'ordre électrophysiologique, affectant le rythme et/ou la conduction, et appelées « canalopathies ». Les principaux syndromes responsables de mort subite chez des sportifs sont généralement les mêmes que ceux mis en cause dans des cas de mort subite survenant dans la population générale en dehors de toute activité sportive :

– le syndrome du QT long : il s'agit d'une maladie génétique autosomique récessive avec une prévalence d'environ 1/5 000 ; le risque est l'apparition d'une torsade de pointe puis secondairement d'une fibrillation ventriculaire (29) ;

– le syndrome de Brugada : il serait responsable de 20 % des décès chez des patients considérés comme ayant un cœur sain ; sa prévalence est de 1 à 5/10 000, avec près de 20 % de cas familiaux (30) ;

– le syndrome du QT court : il est défini par un espace QT < 300 ms ; il s'agit d'une pathologie familiale touchant les enfants et les jeunes adultes (31) ;

– la tachycardie ventriculaire polymorphe catécholaminergique : elle est déclenchée par des stimulations sympathiques et peut dégénérer en fibrillation ventriculaire (32) ;

– le syndrome de Wolf-Parkinson-White : il serait responsable d'un faible nombre de décès par mort subite, car sa symptomatologie typique facilite le dépistage et donc contre-indique la pratique de sports en l'absence de traitement (33).

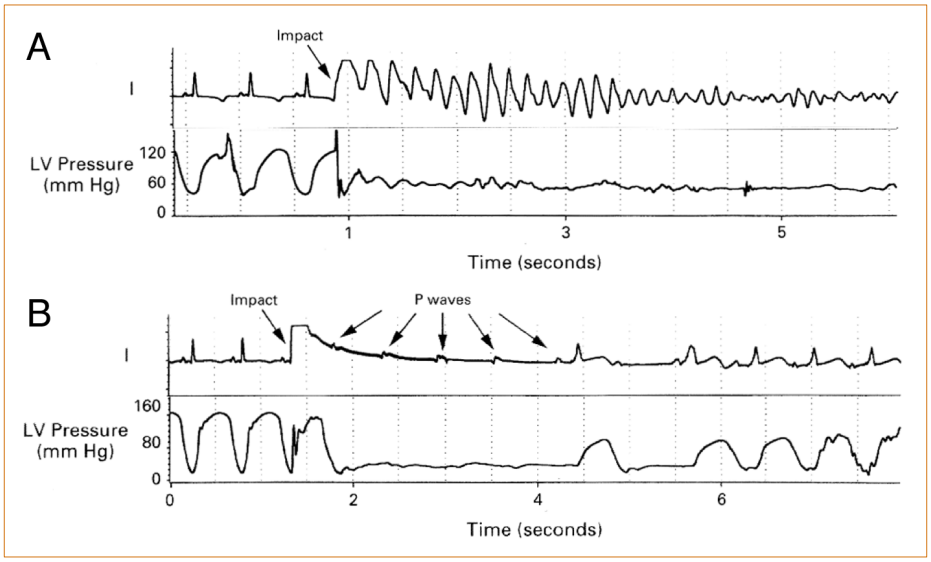
3.1.7. Myocardites

À côté des pathologies précédentes qui étaient préexistantes, bien que souvent asymptomatiques, chez le sujet sportif, il faut également signaler les myocardites aiguës qui peuvent être responsables d'une mort subite inaugurale. Le mécanisme invoqué est une altération de la contractilité liée à l'inflammation et responsable d'une hyperexcitabilité myocardique. Les myocardites aiguës sont généralement dues à une infection virale par Coxsackie B. Leur diagnostic est difficile et peut nécessiter la recherche de fragments du génome viral par PCR à partir de biopsies endomyocardiques, si nécessaire réalisées lors d'autopsies après mort subite (34). Chez un athlète suspect de myocardite aiguë, une période de repos de 6 mois sans activité sportive après guérison est actuellement recommandée (35).

3.2. Commotio Cordis

Une entité physiopathologique particulière à l'origine de morts subites chez les sportifs a été individualisée depuis plusieurs années : la « commotio cordis » (36). Les patients sont victimes d'un traumatisme thoracique fermé « à basse énergie », en regard de l'aire précordiale, le plus souvent lors de la pratique de sports utilisant des projectiles tels que le hockey ou le baseball, mais également lors de sports entraînant un contact physique tels les sports de combat (karaté...) ou les sports collectifs. Il faut noter que de nombreux décès liés à ce mécanisme font suite à des activités sportives récréatives et non pas uniquement lors de compétitions (36, 37). La commotio cordis est plus fréquente chez les enfants

Figure 1 – Conséquences électrophysiogiques et hémodynamiques de l'impact à environ 50 km/h (30 miles/h) d'une balle en bois sur l'aire précordiale d'un cochon, adapté d'après Link et al. (38)



A : déclenchement d'une fibrillation ventriculaire lorsque l'impact se produit 16 msec avant le sommet de l'onde T.
B : apparition d'un bloc auriculo-ventriculaire complet, mais transitoire et de résolution spontanée, lorsque l'impact se produit au moment du complexe QRS.

et chez les adolescents avec une moyenne d'âge de 14 ans, alors que seulement 22 % des patients auraient plus de 18 ans. Ceci est probablement lié à la compliance thoracique plus élevée chez les enfants, qui faciliterait la transmission de l'énergie entre la cage thoracique et le cœur (36, 37).

La physiopathologie de ces arrêts cardiocirculatoires a pu être expliquée de manière expérimentale chez l'animal : l'impact d'un projectile assimilable à une balle de base-ball projetée à près de 50 km/h sur l'aire précordiale 30 à 15 ms avant le sommet de l'onde T est susceptible de déclencher une fibrillation ventriculaire (38) **(figure 1)**. Bien que les victimes soient généralement des sujets jeunes et sportifs en bonne santé, le pronostic de ces arrêts cardiaques traumatiques reste très mauvais, avec un taux de survie de l'ordre de 15 %, et ce même lorsque des manœuvres de réanimation et une défibrillation externe sont mises en œuvre précocement (20, 39).

3.3. Pathologies extra-cardiaques

L'hyperthermie maligne d'effort, encore appelée coup de chaleur d'exercice, fait suite à un déséquilibre de la balance thermogenèse/thermolyse à l'occasion d'une activité physique intense. Elle constitue une cause importante de morbidité chez les sujets sportifs, mais ne conduit que rarement au décès, même si quelques cas

cliniques sont régulièrement rapportés dans la littérature (40). Une déshydratation aiguë est le facteur de risque essentiel de cet accident, les autres éléments identifiés étant une atmosphère chaude et humide, l'absence d'acclimatation à la chaleur, la privation de sommeil et la prise de certains médicaments tels les diurétiques et les antidépresseurs (12).

Un accident vasculaire cérébral survenant pendant ou au décours d'une activité sportive peut être lié à divers mécanismes : rupture d'une malformation vasculaire, traumatisme cervical (traumatisme direct par un palet de hockey sur une artère vertébrale), embolie secondaire à une rupture de plaque ou thrombose ; enfin un accident vasculaire cérébral peut également être favorisé par l'hyperaggrégabilité plaquettaire lors de la pratique d'un sport avec un entraînement insuffisant... (2, 41).

Un asthme aigu grave peut exceptionnellement conduire à une mort subite lors d'une activité sportive chez un sportif professionnel ou occasionnel (42).

Enfin, le syndrome de Marfan peut classiquement être à l'origine d'une mort subite lors d'une activité sportive, par le biais d'une dissection aortique aiguë, elle-même liée à un probable accès hypertensif (12).

3.4. Facteurs de risque extra-cardiaques

Aucune étude n'existe concernant l'influence éventuelle du dopage sur le risque spécifique de survenue de mort subite chez les sportifs. Néanmoins, de nombreux cas cliniques font état de complications cardiovasculaires sérieuses chez des sujets ayant reçu des substances permettant d'améliorer leurs performances sportives (2). Les stéroïdes anabolisants, utilisés pour augmenter la masse musculaire, favorisent l'athérosclérose par le biais de modifications des lipoprotéines, de l'activation plaquettaire et de la vasoréactivité. L'érythropoïétine, en augmentant l'hématocrite, augmente la viscosité sanguine et favorise le risque de thromboses. Parmi les diverses substances utilisées à la fois comme drogue et produit dopant, la cocaïne est susceptible de favoriser le risque de mort subite par de nombreux mécanismes : vasoconstriction coronarienne, tachycardie, sensibilisation des tissus aux effets des catécholamines, effet prothrombogène, induction de myocardites... Enfin, certaines préparations dopantes, parfois uniquement à base de plantes, contiennent de l'éphédrine qui est un puissant stimulant cardiaque arythmogène (43).

4. Prise en charge de l'arrêt cardiaque du sportif

L'intérêt de la réanimation cardiovasculaire, initialement non-spécialisée par des témoins ou des secouristes, puis spécialisée par une équipe médicale, n'est évidemment plus à démontrer pour la prise en charge de l'arrêt cardiaque. Ce sujet dépasse le cadre de cet exposé, et le lecteur est invité à consulter les récentes Recommandations Formalisées d'Experts françaises de 2006 sur la prise en charge de l'arrêt cardiaque (44). Malheureusement, force est de constater que,

même lorsqu'il survient en présence d'un témoin, ce qui est le cas de plus de 70 % des arrêts cardiaques dans notre pays, le taux de réanimation par ces témoins reste très bas, seulement de l'ordre de 10 à 15 % (44). À l'opposé, dans une série récente de 20 520 arrêts cardiaques extrahospitaliers survenus dans 10 villes nord-américaines, Nichols et al. ont observé un taux de réanimation cardiopulmonaire non spécialisée par les témoins de 31,4 % (45). Des progrès restent donc encore à faire dans notre pays pour la formation de la population à la réanimation cardiopulmonaire de base. Dans le cadre plus spécifique de la pratique des activités sportives, il existe déjà des formations au secourisme dispensées dans certains clubs de sport, qui permettent de sensibiliser un nombre important non seulement d'adultes mais également d'enfants et d'adolescents...

Une étude australienne rétrospective colligeant les résultats de 427 autopsies de patients âgés de 5 à 35 ans décédés de mort subite, toutes circonstances confondues, a permis de montrer que ces décès étaient principalement dus à des troubles du rythme (46). La défibrillation automatisée externe (DAE) est considérée à ce jour comme un élément essentiel de la réanimation cardiopulmonaire de base, dont elle est indissociable. Sur une série de 402 arrêts cardiaques par fibrillation ventriculaire, Rea et al. ont ainsi montré que la DAE, réalisée précocement, permet de stopper la fibrillation ventriculaire dans près de 85 % des cas, alors que 4 % seulement des fibrillations ventriculaires restent réfractaires à 3 chocs électriques successifs (47). Dans le cadre d'activités sportives, il faut retenir que la très grande majorité des morts subites, y compris celles survenant lors d'une « commotio cordis », sont liées au déclenchement inopiné d'une fibrillation ventriculaire (20). La mise en place de défibrillateurs automatisés externes dans les lieux où sont pratiquées des activités sportives, parallèlement à la mise en place de programme de formation du public, fait désormais partie des recommandations américaines sur la prise en charge de l'arrêt cardiaque en milieux scolaire et universitaire (48).

4.1. Prévention

La prévention est un élément majeur dans toute tentative de diminution des décès par mort subite chez le sujet sportif, et s'articule autour de plusieurs axes. Cependant, avant toute autre mesure, il faut rappeler que des règles hygiéno-diététiques « de base » sont évidemment recommandées, avec en particulier une pratique régulière de sport, afin de réduire les facteurs de risque cardiovasculaires. En effet, si une activité physique très intense est susceptible de provoquer des complications cardiovasculaires, et ce d'autant plus que le sujet n'est pas régulièrement entraîné, une activité sportive régulière mais plus modérée diminue au contraire le risque coronarien, en partie par le biais d'une réduction de l'athérosclérose et de l'aggrégabilité plaquettaire (2).

4.1.1. Dépistage

Un des éléments essentiels de la politique de prévention de la mort subite du sportif concerne le dépistage des pathologies cardiaques susceptibles d'entraîner

des troubles du rythme. Néanmoins, le niveau de ce dépistage est très inégal selon les pays. En Italie, ce « screening » est extrêmement avancé, et a permis en 25 ans de diminuer de 89 % l'incidence des morts subites par événement cardiovasculaire chez les sportifs, alors que le nombre de décès chez les sportifs non examinés restait inchangé (49). À l'opposé, dans certains pays tel le Danemark, un tel dépistage n'est pas réalisé en raison de son rapport coût/rentabilité considéré comme particulièrement élevé (50).

L'examen clinique du sportif commence par un interrogatoire minutieux à la recherche d'antécédents personnels (dyspnée, douleur thoracique, syncope...) et familiaux, ce qui permet de dépister les pathologies symptomatiques. La notion de syncope lors d'un effort ou d'une activité sportive est un signe d'alerte essentiel, car près d'un quart des sujets décédés de mort subite avait présenté une syncope dans leur passé (8). Pour certains auteurs, l'utilité de l'électrocardiogramme (ECG) de repos 12 dérivations est discutée, car il ne permet de déceler des anomalies que dans 1,5 à 2 % des cas (51, 52). De plus, selon Sofi et al., 79 % des sujets jugés inaptes au sport après un ECG d'effort ne présentaient que des anomalies minimes à l'ECG de repos (53). Inversement, la sensibilité de l'ECG d'effort serait élevée, car il permettrait de dépister 95 % des cardiomyopathies hypertrophiques (54). De plus, la présence d'anomalies minimes pourrait être l'un des signes précurseurs du développement ultérieur d'une pathologie cardiovasculaire, en particulier d'une cardiomyopathie hypertrophique (55). C'est pourquoi certaines sociétés scientifiques, gouvernements, fédérations sportives, ainsi que le Comité International Olympique, recommandent la pratique systématique d'un ECG chez les athlètes (56).

La deuxième difficulté concernant le dépistage est liée aux variations physiologiques dues à l'entraînement : il existe en effet des modifications structurelles provoquées par la pratique intense et régulière d'une activité sportive. Celles-ci peuvent mimer certaines pathologies comme la cardiomyopathie hypertrophique, la cardiopathie arythmogène du ventricule droit, voire la cardiopathie dilatée (13, 57). Les principales modifications dues à l'entraînement sont une hypertrophie ventriculaire avec une fraction d'éjection normale ou augmentée, associée chez 75 % des athlètes à des critères électriques d'HVG sur l'ECG (8). De plus, des troubles de la conduction, du rythme et/ou de repolarisation sont présents chez 10 à 40 % des sportifs de haut niveau (58). Lorsqu'il existe un doute sur l'origine de ces anomalies, et que l'échocardiographie ne peut différencier cardiopathie préexistante et cardiopathie d'entraînement, une période de repos de 3 mois sans pratique sportive peut permettre dans certains cas de confirmer l'origine de ces anomalies (21). Enfin, une étude génétique est également possible pour certaines pathologies, sous réserves de la faisabilité et des coûts relativement élevés des tests nécessaires.

Lorsqu'une anomalie cardiaque exposant à un risque de mort subite est décelée chez un sportif, l'attitude pratique peut être dictée par de nombreux éléments : l'intensité du sport pratiqué, le niveau de risque en entraînement et en compétition, la possibilité d'un arrêt temporaire ou définitif de l'activité sportive, l'exis-

tence de thérapeutiques spécifiques... Ainsi, chez un patient ayant un syndrome de Wolf-Parkinson-White, l'ablation par radiofréquence d'une zone myocardique hautement arythmogène peut autoriser la pratique sportive. Les patients ayant un syndrome de Brugada ou un syndrome du QT long, sous réserve qu'ils soient asymptomatiques, peuvent pratiquer des activités sportives de faible intensité. Enfin, la mise en place d'un défibrillateur implantable représente une contre-indication définitive au sport en compétition, et n'autorise que la pratique d'activités sportives de faible intensité (8).

4.1.2. Prévention de la commotio cordis

La commotio cordis étant liée à un traumatisme thoracique fermé « à basse énergie », différentes mesures de protection ont été proposées pour limiter les conséquences de l'impact thoracique. Ainsi, des tenues de protection renforcées au niveau thoracique sont portées par les joueurs de baseball, mais il semble qu'elles ne permettent pas de réduire significativement le risque de commotio cordis (59). À l'inverse, des balles de baseball plus souples ont montré expérimentalement leur efficacité pour diminuer le risque de déclenchement d'une fibrillation ventriculaire lors d'un impact thoracique antérieur (60).

5. Conclusion

La mort subite du sportif est dans la très grande majorité des cas liée au déclenchement inopiné d'une fibrillation ventriculaire, soit de manière spontanée chez un sujet porteur d'une anomalie cardiovasculaire jusqu'alors méconnue, soit plus rarement secondaire à un traumatisme thoracique direct, entité alors dénommée « commotio cordis ».

Alors que l'intérêt du dépistage systématique des principales anomalies cardiovasculaires a été démontré, en particulier en Italie où il a permis de réduire significativement l'incidence de ces événements dramatiques, il faut malheureusement reconnaître que les mesures thérapeutiques, certes en progrès puisque certains sportifs ont récemment été sauvés sous feux des projecteurs lors de compétitions, restent encore à un niveau très insuffisant dans notre pays. À cet égard, de même que pour la mort subite en dehors de tout contexte sportif, la réalisation de campagnes d'éducation du public et la mise en place de défibrillateurs automatisés externes en libre accès constituent les mesures qui devraient a priori permettre d'améliorer significativement le pronostic de survie de patients victimes de ces accidents.

Références bibliographiques

1. Jouven X, Desnos M, Guerot C, Ducimetière P. Predicting sudden death in the population: the Paris Prospective Study I. Circulation 1999 ; 99 : 1978-83.
2. Montagnana M, Lippi G, Franchini M, Banfi G, Guidi GC. Sudden cardiac death in young athletes. Intern Med 2008 ; 47 : 1373-8.

3. Maron BJ, Shirani J, Poliac LC, Mathenge R, Roberts WC, Mueller FO. Sudden death in young competitive athletes. Clinical, demographic, and pathological profiles. Jama 1996 ; 276 : 199-204.
4. Brion R. La mort subite des sportifs. Médecine d'Urgence. 49e Congrès National d'Anesthésie et de Réanimation. SFAR Ed. Paris : Elsevier ; 2007. p. 571-7.
5. Jouven X. Épidémiologie de la mort subite du sportif. Science & Sports 2005 ; 20 : 205-7.
6. Maron BJ. Cardiovascular risks to young persons on the athletic field. Ann Intern Med 1998 ; 129 : 379-86.
7. Corrado D, Basso C, Rizzoli G, Schiavon M, Thiene G. Does sports activity enhance the risk of sudden death in adolescents and young adults? J Am Coll Cardiol 2003 ; 42 : 1959-63.
8. Link MS, Mark Estes NA 3rd. Sudden cardiac death in athletes. Prog Cardiovasc Dis 2008 ; 51 : 44-57.
9. Blangy H, Bruntz JF, Sadoul N, et al. Prévalence de la mort subite au cours du sport. Arch Mal Cœur Vaiss 2006 ; 99 : 987-9.
10. 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.
11. Thompson PD. The cardiovascular complications of vigorous physical activity. Arch Intern Med 1996 ; 156 : 2297-302.
12. Pigozzi F, Rizzo M. Sudden death in competitive athletes. Clin Sports Med 2008 ; 27 : 153-81.
13. Maron BJ, Pelliccia A, Spirito P. Cardiac disease in young trained athletes. Insights into methods for distinguishing athlete's heart from structural heart disease, with particular emphasis on hypertrophic cardiomyopathy. Circulation 1995 ; 91 : 1596-601.
14. Thiene G, Nava A, Corrado D, Rossi L, Pennelli N. Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. N Engl J Med 1988 ; 318 : 129-33.
15. Corrado D, Thiene G, Nava A, Rossi L, Pennelli N. Sudden death in young competitive athletes: clinicopathologic correlations in 22 cases. Am J Med 1990 ; 89 : 588-96.
16. Corrado D, Basso C, Poletti A, Angelini A, Valente M, Thiene G. Sudden death in the young. Is acute coronary thrombosis the major precipitating factor? Circulation 1994 ; 90 : 2315-23.
17. Daliento L, Turrini P, Nava A, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in young versus adult patients: similarities and differences. J Am Coll Cardiol 1995 ; 25 : 655-64.
18. Van Camp SP, Bloor CM, Mueller FO, Cantu RC, Olson HG. Nontraumatic sports death in high school and college athletes. Med Sci Sports Exerc 1995 ; 27 : 641-7.
19. Mitchell JH, Haskell W, Snell P, Van Camp SP. Task Force 8: classification of sports. J Am Coll Cardiol 2005 ; 45 : 1364-7.
20. Maron BJ. Sudden death in young athletes. N Engl J Med 2003 ; 349 : 1064-7.
21. Basavarajaiah S, Wilson M, Whyte G, Shah A, McKenna W, Sharma S. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in highly trained athletes: relevance to pre-participation screening. J Am Coll Cardiol 2008 ; 51 : 1033-9.
22. Maron BJ, Casey SA, Hurrell DG, Aeppli DM. Relation of left ventricular thickness to age and gender in hypertrophic cardiomyopathy. Am J Cardiol 2003 ; 91 : 1195-8.

23. Corrado D, Basso C, Schiavon M, Thiene G. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. N Engl J Med 1998 ; 339 : 364-9.

24. Tofler GH, Stone PH, Maclure M, et al. Analysis of possible triggers of acute myocardial infarction (the MILIS study). Am J Cardiol 1990 ; 66 : 22-7.

25. Davies MJ, Thomas AC. Plaque fissuring – the cause of acute myocardial infarction, sudden ischaemic death, and crescendo angina. Br Heart J 1985 ; 53 : 363-73.

26. Kestin AS, Ellis PA, Barnard MR, Errichetti A, Rosner BA, Michelson AD. Effect of strenuous exercise on platelet activation state and reactivity. Circulation 1993 ; 88 : 1502-11.

27. Ferreira AG Jr, Trotter SE, König B Jr, Décourt LV, Fox K, Olsen EG. Myocardial bridges: morphological and functional aspects. Br Heart J 1991 ; 66 : 364-7.

28. Tissier S, Codreanu A, Boccaccini H, Laurent V, Aliot E, Regent D. Pont myocardique superficiel de l'artère coronaire interventriculaire antérieure dans sa portion moyenne. J Radiol 2005 ; 86 : 1813-5.

29. Kass RS, Moss AJ. Long QT syndrome: novel insights into the mechanisms of cardiac arrhythmias. J Clin Invest 2003 ; 112 : 810-5.

30. Antzelevitch C, Brugada P, Borggrefe M, et al. Brugada syndrome: report of the second consensus conference: endorsed by the Heart Rhythm Society and the European Heart Rhythm Association. Circulation 2005 ; 111 : 659-70.

31. Gaita F, Giustetto C, Bianchi F, et al. Short QT Syndrome: a familial cause of sudden death. Circulation 2003 ; 108 : 965-70.

32. Priori SG, Napolitano C, Memmi M, et al. Clinical and molecular characterization of patients with catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia. Circulation 2002 ; 106 : 69-74.

33. Wellens HJ, Rodriguez LM, Timmermans C, Smeets JP. The asymptomatic patient with the Wolff-Parkinson-White electrocardiogram. Pacing Clin Electrophysiol 1997 ; 20 : 2082-6.

34. Feldman AM, McNamara D. Myocarditis. N Engl J Med 2000 ; 343 : 1388-98.

35. Maron BJ, Isner JM, McKenna WJ. 26th Bethesda conference: recommendations for determining eligibility for competition in athletes with cardiovascular abnormalities. Task Force 3: hypertrophic cardiomyopathy, myocarditis and other myopericardial diseases and mitral valve prolapse. J Am Coll Cardiol 1994 Oct ; 24 (4) : 880-5.

36. Maron BJ, Poliac LC, Kaplan JA, Mueller FO. Blunt impact to the chest leading to sudden death from cardiac arrest during sports activities. N Engl J Med 1995 ; 333 : 337-42.

37. Maron BJ, Gohman TE, Kyle SB, Estes NA 3rd, Link MS. Clinical profile and spectrum of commotio cordis. Jama 2002 ; 287 : 1142-6.

38. 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.

39. Maron BJ, Wentzel DC, Zenovich AG, Estes NA 3rd, Link MS. Death in a young athlete due to commotio cordis despite prompt external defibrillation. Heart Rhythm 2005 ; 2 : 991-3.

40. Coris EE, Ramirez AM, Van Durme DJ. Heat illness in athletes: the dangerous combination of heat, humidity and exercise. Sports Med 2004 ; 34 : 9-16.

41. Maron BJ, Poliac LC, Ashare AB, Hall WA. Sudden death due to neck blows among amateur hockey players. Jama 2003 ; 290 : 599-601.

42. DiDario AG, Becker JM. Asthma, sports, and death. Allergy Asthma Proc 2005 ; 26 : 341-4.
43. Samenuk D, Link MS, Homoud MK, et al. Adverse cardiovascular events temporally associated with ma huang, an herbal source of ephedrine. Mayo Clin Proc 2002 ; 77 : 12-6.
44. Recommandations Formalisées d'Experts sur la prise en charge de l'arrêt cardiaque. Société Française d'Anesthésie et de Réanimation, Société de Réanimation de Langue Française, Société Française de Médecine d'Urgence. 2006.
45. Nichol G, Thomas E, Callaway CW, et al. Resuscitation Outcomes Consortium Investigators. Regional variation in out-of-hospital cardiac arrest incidence and outcome. Jama 2008 ; 300 : 1423-31.
46. Puranik R, Chow CK, Duflou JA, Kilborn MJ, McGuire MA. Sudden death in the young. Heart Rhythm 2005 ; 2 : 1277-82.
47. Rea TD, Shah S, Kudenchuk PJ, Copass MK, Cobb LA. Automated external defibrillators: to what extent does the algorithm delay CPR? Ann Emerg Med 2005 ; 46 : 132-41.
48. Drezner JA, Courson RW, Roberts WO, Mosesso VN Jr, Link MS, Maron BJ ; Inter Association Task Force. Inter Association Task Force recommendations on emergency preparedness and management of sudden cardiac arrest in high school and college athletic programs: a consensus statement. Prehosp Emerg Care 2007 ; 11 : 253-71.
49. Corrado D, Basso C, Pavei A, Michieli P, Schiavon M, Thiene G. Trends in sudden cardiovascular death in young competitive athletes after implementation of a pre-participation screening program. Jama 2006 ; 296 : 1593-601.
50. Prescott EI, Heath FP, Rasmussen HK. Sudden cardiac death among young athletes--should we screen? Ugeskr Laeger 2006 ; 168 : 4537-9.
51. Nora M, Zimmerman F, Ow P, Fenner P, Marek J. Preliminary findings of ECG screening in 9,125 young adults [abstract]. Circulation 2007 ; 116 : 845.
52. Wilson MG, Basavarajaiah S, Whyte GP, Cox S, Loosemore M, Sharma S. Efficacy of personal symptom and family history questionnaires when screening for inherited cardiac pathologies: the role of electrocardiography. Br J Sports Med 2008 ; 42 : 207-11.
53. Sofi F, Capalbo A, Pucci N, et al. Cardiovascular evaluation, including resting and exercise electrocardiography, before participation in competitive sports: cross sectional study. BMJ 2008 ; 337 : a346.
54. Maron BJ. Hypertrophic cardiomyopathy: a systematic review. Jama 2002 ; 287 : 1308-20.
55. Pelliccia A, Di Paolo FM, Quattrini FM, et al. Outcomes in athletes with marked ECG repolarization abnormalities. N Engl J Med 2008 ; 358 : 152-61.
56. Corrado D, Pelliccia A, Bjørnstad HH, et al. 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. 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.
57. Pelliccia A, Culasso F, Di Paolo FM, Maron BJ. Physiologic left ventricular cavity dilatation in elite athletes. Ann Intern Med 1999 ; 130 : 23-31.

58. Maron BJ, Pelliccia A. The heart of trained athletes: cardiac remodeling and the risks of sports, including sudden death. Circulation 2006 ; 114 : 1633-44.

59. Weinstock J, Maron BJ, Song C, Mane PP, Estes NA 3rd, Link MS. Failure of commercially available chest wall protectors to prevent sudden cardiac death induced by chest wall blows in an experimental model of commotio cordis. Pediatrics 2006 ; 117 : e656-62.

60. Link MS, Maron BJ, Wang PJ, Pandian NG, VanderBrink BA, Estes NA 3rd. Reduced risk of sudden death from chest wall blows (commotio cordis) with safety baseballs. Pediatrics 2002 ; 109 : 873-7.