

UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2011

THESE N°:110

**LA CARDIOMYOPATHIE HYPERTROPHIQUE
CHEZ LE SPORTIF**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mr Youssef EL MEHDAOUY

Né en 1985 à Sidi Kaoum

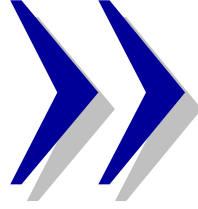
De L'École Royale du Service de Santé Militaire - Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Cardiomyopathie hypertrophique – Activité sportive – Mort subite.

JURY

Mr. A. HIDA Professeur de Cardiologie		PRÉSIDENT
Mr. S. SIAH Professeur d'Anesthésie Réanimation		RAPPORTEUR
Mr. A. AL BOUZEDI Professeur d'Anatomie Pathologie	}	JURÉS
Mr. A. BAITTE Professeur d'Anesthésie Réanimation		
Mr. K. FILALI Professeur d'Anesthésie Réanimation		



سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا إنك أنت
العليم الحكيم

و

سورة البقرة: الآية: 31

اللهم إنا نسألك علما نافعا وقلبا خاشعا وشفاءا
من كل داء وسقم



UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

- 1962 – 1969 : Docteur Abdelmalek FARAJ**
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :

- Doyen : Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Ali BENOMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Février, Septembre, Décembre 1973

1. Pr. CHKILI Taieb Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

2. Pr. HASSAR Mohamed Pharmacologie Clinique

Mars, Avril et Septembre 1980

3. Pr. EL KHAMLI Abdeslam Neurochirurgie

4. Pr. MESBAHI Redouane Cardiologie

Mai et Octobre 1981

5. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid Cardiologie

6. Pr. EL MANOUAR Mohamed Traumatologie-Orthopédie

7. Pr. HAMANI Ahmed* Cardiologie

8. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih Chirurgie Cardio-Vasculaire

9. Pr. SBIHI Ahmed Anesthésie – Réanimation

10. Pr. TAOBANE Hamid* Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

11. Pr. ABROUQ Ali* Oto-Rhino-Laryngologie

12. Pr. BENOMAR M'hammed Chirurgie-Cardio-Vasculaire

13. Pr. BENSOUDA Mohamed Anatomie

14. Pr. BENOSMAN Abdellatif Chirurgie Thoracique

15. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma Physiologie

Novembre 1983

- 16. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir*
- 17. Pr. BALAFREJ Amina
- 18. Pr. BELLAKHDAR Fouad
- 19. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia
- 20. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine

Pneumo-ptisiologie
Pédiatrie
Neurochirurgie
Rhumatologie
Cardiologie

Décembre 1984

- 21. Pr. BOUCETTA Mohamed*
- 22. Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil
- 23. Pr. MAAOUNI Abdelaziz
- 24. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
- 25. Pr. NAJI M'Barek *
- 26. Pr. SETTAF Abdellatif

Neurochirurgie
Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie -Réanimation
Immuno-Hématologie
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

- 27. Pr. BENJELLOUN Halima
- 28. Pr. BENSAID Younes
- 29. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
- 30. Pr. IHRAI Hssain *
- 31. Pr. IRAQI Ghali
- 32. Pr. KZADRI Mohamed

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale
Pneumo-ptisiologie
Oto-Rhino-laryngologie

Janvier, Février et Décembre 1987

- 33. Pr. AJANA Ali
- 34. Pr. AMMAR Fanid
- 35. Pr. CHAHED OUZZANI Houria ép.TAOBANE
- 36. Pr. EL FASSY FIHRI Mohamed Taoufiq
- 37. Pr. EL HAITEM Naïma
- 38. Pr. EL MANSOURI Abdellah*
- 39. Pr. EL YAACOUBI Moradh
- 40. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
- 41. Pr. LACHKAR Hassan
- 42. Pr. OHAYON Victor*
- 43. Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie
Pathologie Chirurgicale
Gastro-Entérologie
Pneumo-ptisiologie
Cardiologie
Chimie-Toxicologie Expertise
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

- 44. Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
- 45. Pr. DAFIRI Rachida
- 46. Pr. FAIK Mohamed
- 47. Pr. HERMAS Mohamed
- 48. Pr. TOLOUNE Farida*

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne

49. Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

- 50. Pr. ADNAOUI Mohamed
- 51. Pr. AOUNI Mohamed
- 52. Pr. BENAMEUR Mohamed*
- 53. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali
- 54. Pr. CHAD Bouziane
- 55. Pr. CHKOFF Rachid
- 56. Pr. KHARBACH Aïcha
- 57. Pr. MANSOURI Fatima
- 58. Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda
- 59. Pr. SEDRATI Omar*
- 60. Pr. TAZI Saoud Anas

Médecine Interne
Médecine Interne
Radiologie
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Urologie
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Neurologie
Dermatologie
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

- 61. Pr. AL HAMANY Zaïtounia
- 62. Pr. ATMANI Mohamed*
- 63. Pr. AZZOUZI Abderrahim
- 64. Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM
- 65. Pr. BELKOUCHI Abdelkader
- 66. Pr. BENABDELLAH Chahrazad
- 67. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif
- 68. Pr. BENSOUDA Yahia
- 69. Pr. BERRAHO Amina
- 70. Pr. BEZZAD Rachid
- 71. Pr. CHABRAOUI Layachi
- 72. Pr. CHANA El Houssaine*
- 73. Pr. CHERRAH Yahia
- 74. Pr. CHOKAIRI Omar
- 75. Pr. FAJRI Ahmed*
- 76. Pr. JANATI Idrissi Mohamed*
- 77. Pr. KHATTAB Mohamed
- 78. Pr. NEJMI Maati
- 79. Pr. OUAALINE Mohammed*

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Hématologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Ophtalmologie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Anesthésie-Réanimation
Médecine Préventive, Santé Publique et

Hygiène

- 80. Pr. SOULAYMANI Rachida ép. BENCHEIKH

Pharmacologie
Chimie thérapeutique

- 81. Pr. TAOUFIK Jamal

Décembre 1992

- 82. Pr. AHALLAT Mohamed
- 83. Pr. BENOUDA Amina
- 84. Pr. BENSOUDA Adil
- 85. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
- 86. Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
- 87. Pr. CHRAIBI Chafiq
- 88. Pr. DAOUDI Rajae

Chirurgie Générale
Microbiologie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie

89. Pr. DEHAYNI Mohamed*
 90. Pr. EL HADDOURY Mohamed
 91. Pr. EL OUAHABI Abdessamad
 92. Pr. FELLAT Rokaya
 93. Pr. GHAFIR Driss*
 94. Pr. JIDDANE Mohamed
 95. Pr. OUZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
 96. Pr. TAGHY Ahmed
 97. Pr. ZOUHDI Mimoun

Gynécologie Obstétrique
 Anesthésie Réanimation
 Neurochirurgie
 Cardiologie
 Médecine Interne
 Anatomie
 Gynécologie Obstétrique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie

Mars 1994

98. Pr. AGNAOU Lahcen
 99. Pr. AL BAROUDI Saad
 100. Pr. BENCHERIFA Fatiha
 101. Pr. BENJAAFAR Nouredine
 102. Pr. BENJELLOUN Samir
 103. Pr. BEN RAIS Nozha
 104. Pr. CAOUI Malika
 105. Pr. CHRAIBI Abdelmjid
 106. Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT
 107. Pr. EL AOUAD Rajae
 108. Pr. EL BARDOUNI Ahmed
 109. Pr. EL HASSANI My Rachid
 110. Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur
 111. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*
 112. Pr. ERROUGANI Abdelkader
 113. Pr. ESSAKALI Malika
 114. Pr. ETTAYEBI Fouad
 115. Pr. HADRI Larbi*
 116. Pr. HASSAM Badredine
 117. Pr. IFRINE Lahssan
 118. Pr. JELTHI Ahmed
 119. Pr. MAHFOUD Mustapha
 120. Pr. MOUDENE Ahmed*
 121. Pr. OULBACHA Said
 122. Pr. RHRAB Brahim
 123. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR
 124. Pr. SLAOUI Anas

Ophthalmologie
 Chirurgie Générale
 Ophthalmologie
 Radiothérapie
 Chirurgie Générale
 Biophysique
 Biophysique
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Gynécologie Obstétrique
 Immunologie
 Traumatologie-Orthopédie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Chirurgie Cardio- Vasculaire
 Chirurgie Générale
 Immunologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Médecine Interne
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique
 Traumatologie – Orthopédie
 Traumatologie- Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie –Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire

Mars 1994

125. Pr. ABBAR Mohamed*
 126. Pr. ABDELHAK M'barek
 127. Pr. BELAIDI Halima
 128. Pr. BRAHMI Rida Slimane

Urologie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Neurologie
 Gynécologie Obstétrique

129. Pr. BENTAHILA Abdelali
 130. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
 131. Pr. BERRADA Mohamed Saleh
 132. Pr. CHAMI Ilham
 133. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
 134. Pr. EL ABBADI Najia
 135. Pr. HANINE Ahmed*
 136. Pr. JALIL Abdelouahed
 137. Pr. LAKHDAR Amina
 138. Pr. MOUANE Nezha

Pédiatrie
 Gynécologie – Obstétrique
 Traumatologie – Orthopédie
 Radiologie
 Ophtalmologie
 Neurochirurgie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie

Mars 1995

139. Pr. ABOUQUAL Redouane
 140. Pr. AMRAOUI Mohamed
 141. Pr. BAIDADA Abdelaziz
 142. Pr. BARGACH Samir
 143. Pr. BEDDOUCHE Amoqrane*
 144. Pr. BENZAOUZ Mustapha
 145. Pr. CHAARI Jilali*
 146. Pr. DIMOU M'barek*
 147. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*
 148. Pr. EL MESNAOUI Abbes
 149. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
 150. Pr. FERHATI Driss
 151. Pr. HASSOUNI Fadil
 Hygiène
 152. Pr. HDA Abdelhamid*
 153. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
 154. Pr. IBRAHIMY Wafaa
 155. Pr. MANSOURI Aziz
 156. Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
 157. Pr. RZIN Abdelkader*
 158. Pr. SEFIANI Abdelaziz
 159. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Gynécologie Obstétrique
 Urologie
 Gastro-Entérologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gynécologie Obstétrique
 Médecine Préventive, Santé Publique et

Cardiologie
 Urologie
 Ophtalmologie
 Radiothérapie
 Ophtalmologie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Génétique
 Réanimation Médicale

Décembre 1996

160. Pr. AMIL Touriya*
 161. Pr. BELKACEM Rachid
 162. Pr. BELMAHI Amin
 163. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
 164. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
 165. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*
 166. Pr. GAOUZI Ahmed
 167. Pr. MAHFOUDI M'barek*

Radiologie
 Chirurgie Pédiatrie
 Chirurgie réparatrice et plastique
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Parasitologie
 Pédiatrie
 Radiologie

168. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid
 169. Pr. MOHAMMADI Mohamed
 170. Pr. MOULINE Soumaya
 171. Pr. OUADGHIRI Mohamed
 172. Pr. OUZEDDOUN Naima
 173. Pr. ZBIR EL Mehdi*

Chirurgie Générale
 Médecine Interne
 Pneumo-ptisiologie
 Traumatologie-Orthopédie
 Néphrologie
 Cardiologie

Novembre 1997

174. Pr. ALAMI Mohamed Hassan
 175. Pr. BEN AMAR Abdesselem
 176. Pr. BEN SLIMANE Lounis
 177. Pr. BIROUK Nazha
 178. Pr. BOULAICH Mohamed
 179. Pr. CHAOUIR Souad*
 180. Pr. DERRAZ Said
 181. Pr. ERREIMI Naima
 182. Pr. FELLAT Nadia
 183. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
 184. Pr. HAIMEUR Charki*
 185. Pr. KANOUNI NAWAL
 186. Pr. KOUTANI Abdellatif
 187. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
 188. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
 189. Pr. NAZI M'barek*
 190. Pr. OUAHABI Hamid*
 191. Pr. SAFI Lahcen*
 192. Pr. TAOUFIQ Jallal
 193. Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
 Chirurgie Générale
 Urologie
 Neurologie
 O.RL.
 Radiologie
 Neurochirurgie
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Radiologie
 Anesthésie Réanimation
 Physiologie
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Neurologie
 Anesthésie Réanimation
 Psychiatrie
 Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

194. Pr. AFIFI RAJAA
 195. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*
 196. Pr. ALOUANE Mohammed*
 197. Pr. BENOMAR ALI
 198. Pr. BOUGTAB Abdesslam
 199. Pr. ER RIHANI Hassan
 200. Pr. EZZAITOUNI Fatima
 201. Pr. KABBAJ Najat
 202. Pr. LAZRAK Khalid (M)

Gastro-Entérologie
 Pneumo-ptisiologie
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Neurologie
 Chirurgie Générale
 Oncologie Médicale
 Néphrologie
 Radiologie
 Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

203. Pr. BENKIRANE Majid*
 204. Pr. KHATOURI ALI*
 205. Pr. LABRAIMI Ahmed*

Hématologie
 Cardiologie
 Anatomie Pathologique

Janvier 2000

206. Pr. ABID Ahmed*	Pneumophtisiologie
207. Pr. AIT OUMAR Hassan	Pédiatrie
208. Pr. BENCHERIF My Zahid	Ophtalmologie
209. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd	Pédiatrie
210. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-phtisiologie
211. Pr. CHAOUI Zineb	Ophtalmologie
212. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer	Chirurgie Générale
213. Pr. ECHARRAB El Mahjoub	Chirurgie Générale
214. Pr. EL FTOUH Mustapha	Pneumo-phtisiologie
215. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*	Neurochirurgie
216. Pr. EL OTMANY Azzedine	Chirurgie Générale
217. Pr. GHANNAM Rachid	Cardiologie
218. Pr. HAMMANI Lahcen	Radiologie
219. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim	Anesthésie-Réanimation
220. Pr. ISMAILI Hassane*	Traumatologie Orthopédie
221. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss	Gastro-Entérologie
222. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*	Anesthésie-Réanimation
223. Pr. TACHINANTE Rajae	Anesthésie-Réanimation
224. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida	Médecine Interne

225. Novembre 2000

226. Pr. AIDI Saadia	Neurologie
227. Pr. AIT OURHROUI Mohamed	Dermatologie
228. Pr. AJANA Fatima Zohra	Gastro-Entérologie
229. Pr. BENAMR Said	Chirurgie Générale
230. Pr. BENCHEKROUN Nabiha	Ophtalmologie
231. Pr. CHERTI Mohammed	Cardiologie
232. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma	Anesthésie-Réanimation
233. Pr. EL HASSANI Amine	Pédiatrie
234. Pr. EL IDGHIRI Hassan	Oto-Rhino-Laryngologie
235. Pr. EL KHADER Khalid	Urologie
236. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*	Rhumatologie
237. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
238. Pr. HSSAIDA Rachid*	Anesthésie-Réanimation
239. Pr. LACHKAR Azzouz	Urologie
240. Pr. LAHLOU Abdou	Traumatologie Orthopédie
241. Pr. MAFTAH Mohamed*	Neurochirurgie
242. Pr. MAHASSINI Najat	Anatomie Pathologique
243. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae	Pédiatrie
244. Pr. NASSIH Mohamed*	Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
245. Pr. ROUIMI Abdelhadi	Neurologie

Décembre 2001

246. Pr. ABABOU Adil	Anesthésie-Réanimation
247. Pr. AOUAD Aicha	Cardiologie
248. Pr. BALKHI Hicham*	Anesthésie-Réanimation
249. Pr. BELMEKKI Mohammed	Ophtalmologie
250. Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
251. Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie
252. Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-ptisiologie
253. Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
254. Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
255. Pr. BENOUACHANE Thami	Pédiatrie
256. Pr. BENYOUSSEF Khalil	Dermatologie
257. Pr. BERRADA Rachid	Gynécologie Obstétrique
258. Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
259. Pr. BOUCHIKHI IDRISSI Med Larbi	Anatomie
260. Pr. BOUHOUCHE Rachida	Cardiologie
261. Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
262. Pr. CHAT Latifa	Radiologie
263. Pr. CHELLAOUI Mounia	Radiologie
264. Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
265. Pr. DRISSI Sidi Mourad*	Radiologie
266. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira	Gynécologie Obstétrique
267. Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
268. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
269. Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
270. Pr. EL MOUSSAIF Hamid	Ophtalmologie
271. Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
272. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil	Radiologie
273. Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie
274. Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
275. Pr. GOURINDA Hassan	Chirurgie-Pédiatrique
276. Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
277. Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
278. Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
279. Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
280. Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
281. Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
282. Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
283. Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
284. Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
285. Pr. NABIL Samira	Gynécologie Obstétrique
286. Pr. NOUINI Yassine	Urologie
287. Pr. OUALIM Zouhir*	Néphrologie
288. Pr. SABBAH Farid	Chirurgie Générale

289. Pr. SEFIANI Yasser
290. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia
291. Pr. TAZI MOUKHA Karim

Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie
Urologie

Décembre 2002

292. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
293. Pr. AMEUR Ahmed *
294. Pr. AMRI Rachida
295. Pr. AOURARH Aziz*
296. Pr. BAMOU Youssef *
297. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
298. Pr. BENBOUAZZA Karima
299. Pr. BENZEKRI Laila
300. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
301. Pr. BERNOUSSI Zakiya
302. Pr. BICHRA Mohamed Zakariya
303. Pr. CHOHO Abdelkrim *
304. Pr. CHKIRATE Bouchra
305. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
306. Pr. EL ALJ Haj Ahmed
307. Pr. EL BARNOUSSI Leila
308. Pr. EL HAOURI Mohamed *
309. Pr. EL MANSARI Omar*
310. Pr. ES-SADEL Abdelhamid
311. Pr. FILALI ADIB Abdelhai
312. Pr. HADDOUR Leila
313. Pr. HAJJI Zakia
314. Pr. IKEN Ali
315. Pr. ISMAEL Farid
316. Pr. JAAFAR Abdeloihab*
317. Pr. KRIOULE Yamina
318. Pr. LAGHMARI Mina
319. Pr. MABROUK Hfid*
320. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
321. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
322. Pr. MOUSTAINE My Rachid
323. Pr. NAITLHO Abdelhamid*
324. Pr. OUIJILAL Abdelilah
325. Pr. RACHID Khalid *
326. Pr. RAISS Mohamed
327. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
328. Pr. RHOU Hakima
329. Pr. SIAH Samir *
330. Pr. THIMOU Amal
331. Pr. ZENTAR Aziz*
332. Pr. ZRARA Ibtisam*

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Rhumatologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Gynécologie Obstétrique
Dermatologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Ophtalmologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

333. Pr. ABDELLAH El Hassan	Ophtalmologie
334. Pr. AMRANI Mariam	Anatomie Pathologique
335. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas	Oto-Rhino-Laryngologie
336. Pr. BENKIRANE Ahmed*	Gastro-Entérologie
337. Pr. BENRAMDANE Larbi*	Chimie Analytique
338. Pr. BOUGHALEM Mohamed*	Anesthésie Réanimation
339. Pr. BOULAADAS Malik	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
340. Pr. BOURAZZA Ahmed*	Neurologie
341. Pr. CHAGAR Belkacem*	Traumatologie Orthopédie
342. Pr. CHERRADI Nadia	Anatomie Pathologique
343. Pr. EL FENNI Jamal*	Radiologie
344. Pr. EL HANCHI ZAKI	Gynécologie Obstétrique
345. Pr. EL KHORASSANI Mohamed	Pédiatrie
346. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*	Cardiologie
347. Pr. HACHI Hafid	Chirurgie Générale
348. Pr. JABOUIRIK Fatima	Pédiatrie
349. Pr. KARMANE Abdelouahed	Ophtalmologie
350. Pr. KHABOUZE Samira	Gynécologie Obstétrique
351. Pr. KHARMAZ Mohamed	Traumatologie Orthopédie
352. Pr. LEZREK Mohammed*	Urologie
353. Pr. MOUGHIL Said	Chirurgie Cardio-Vasculaire
354. Pr. NAOUMI Asmae*	Ophtalmologie
355. Pr. SAADI Nozha	Gynécologie Obstétrique
356. Pr. SASSENOU ISMAIL*	Gastro-Entérologie
357. Pr. TARIB Abdelilah*	Pharmacie Clinique
358. Pr. TIJAMI Fouad	Chirurgie Générale
359. Pr. ZARZUR Jamila	Cardiologie

Janvier 2005

360. Pr. ABBASSI Abdellah	Chirurgie Réparatrice et Plastique
361. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*	Chirurgie Générale
362. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid	Microbiologie
363. Pr. ALLALI Fadoua	Rhumatologie
364. Pr. AMAR Yamama	Néphrologie
365. Pr. AMAZOUZI Abdellah	Ophtalmologie
366. Pr. AZIZ Nouredine*	Radiologie
367. Pr. BAHIRI Rachid	Rhumatologie
368. Pr. BARKAT Amina	Pédiatrie
369. Pr. BENHALIMA Hanane	Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
370. Pr. BENHARBIT Mohamed	Ophtalmologie
371. Pr. BENYASS Aatif	Cardiologie

372. Pr. BERNOUSSI Abdelghani	Ophtalmologie
373. Pr. BOUKLATA Salwa	Radiologie
374. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed	Ophtalmologie
375. Pr. DOUDOUH Abderrahim*	Biophysique
376. Pr. EL HAMZAOUI Sakina	Microbiologie
377. Pr. HAJJI Leila	Cardiologie
378. Pr. HESSISSEN Leila	Pédiatrie
379. Pr. JIDAL Mohamed*	Radiologie
380. Pr. KARIM Abdelouahed	Ophtalmologie
381. Pr. KENDOUSI Mohamed*	Cardiologie
382. Pr. LAAROUSSI Mohamed	Chirurgie Cardio-vasculaire
383. Pr. LYAGOUBI Mohammed	Parasitologie
384. Pr. NIAMANE Radouane*	Rhumatologie
385. Pr. RAGALA Abdelhak	Gynécologie Obstétrique
386. Pr. SBIHI Souad	Histo-Embryologie Cytogénétique
387. Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam	Ophtalmologie
388. Pr. ZERAIDI Najia	Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*	Rhumatologie
424. Pr. AFIFI Yasser	Dermatologie
425. Pr. AKJOUJ Said*	Radiologie
426. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra	Dermatologie
427. Pr. BELMEKKI Abdelkader*	Hématologie
428. Pr. BENCHEIKH Razika	O.R.L
429. Pr. BIYI Abdelhamid*	Biophysique
430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine	Chirurgie - Pédiatrique
431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*	Chirurgie Cardio – Vasculaire
432. Pr. CHEIKHAOUI Younes	Chirurgie Cardio – Vasculaire
433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas	Gynécologie Obstétrique
434. Pr. DOGHMI Nawal	Cardiologie
435. Pr. ESSAMRI Wafaa	Gastro-entérologie
436. Pr. FELLAT Ibtissam	Cardiologie
437. Pr. FAROUDY Mamoun	Anesthésie Réanimation
438. Pr. GHADOUANE Mohammed*	Urologie
439. Pr. HARMOUCHE Hicham	Médecine Interne
440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*	Anesthésie Réanimation
441. Pr. IDRIS LAHLOU Amine	Microbiologie
442. Pr. JROUNDI Laila	Radiologie
443. Pr. KARMOUNI Tariq	Urologie
444. Pr. KILI Amina	Pédiatrie
445. Pr. KISRA Hassan	Psychiatrie
446. Pr. KISRA Mounir	Chirurgie – Pédiatrique

447. Pr. KHARCHAFI Aziz*	Médecine Interne
448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*	Pharmacie Galénique
449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*	Parasitologie
450. Pr. MANSOURI Hamid*	Radiothérapie
451. Pr. NAZIH Naoual	O.R.L
452. Pr. OUANASS Abderrazzak	Psychiatrie
453. Pr. SAFI Soumaya*	Endocrinologie
454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra	Psychiatrie
455. Pr. SEFIANI Sana	Anatomie Pathologique
456. Pr. SOUALHI Mouna	Pneumo – Phtisiologie
457. Pr. TELLAL Saida*	Biochimie
458. Pr. ZAHRAOUI Rachida	Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

458. Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila	Anatomie pathologique
459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid	Anesthésie réanimation
460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid	Anesthésier réanimation
461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *	Anesthésie réanimation
462. Pr. BAITE Abdelouahed *	Anesthésie réanimation
463. Pr. TOUATI Zakia	Cardiologie
464. Pr. OUZZIF Ez zohra *	Biochimie
465. Pr. BALOUCH Lhousaine *	Biochimie
466. Pr. SELKANE Chakir *	Chirurgie cardio vasculaire
467. Pr. EL BEKKALI Youssef *	Chirurgie cardio vasculaire
468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *	Chirurgie cardio vasculaire
469. Pr. EL ABSI Mohamed	Chirurgie générale
470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *	Chirurgie générale
471. Pr. ACHOUR Abdessamad *	Chirurgie générale
472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*	Chirurgie générale
473. Pr. GHARIB Nouredine	Chirurgie plastique
474. Pr. TABERKANET Mustafa *	Chirurgie vasculaire périphérique
475. Pr. ISMAILI Nadia	Dermatologie
476. Pr. MASRAR Azlarab	Hématologie biologique
477. Pr. RABHI Monsef *	Médecine interne
478. Pr. MRABET Mustapha *	Médecine préventive santé publique et hygiène
479. Pr. SEKHSOKH Yessine *	Microbiologie
480. Pr. SEFFAR Myriame	Microbiologie
481. Pr. LOUZI Lhousain *	Microbiologie
482. Pr. MRANI Saad *	Virologie
483. Pr. GANA Rachid	Neuro chirurgie
484. Pr. ICHOU Mohamed *	Oncologie médicale
485. Pr. TACHFOUTI Samira	Ophtalmologie
486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine	Ophtalmologie

487. Pr. MELLAL Zakaria	Ophtalmologie
488. Pr. AMMAR Haddou *	ORL
489. Pr. AOUI Sarra	Parasitologie
490. Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
491. Pr. MOUTAJ Redouane *	Parasitologie
492. Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
493. Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
494. Pr. BENZIANE Hamid *	Pharmacie clinique
495. Pr. CHERKAOUI Naoual *	Pharmacie galénique
496. Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
497. Pr. MAHI Mohamed *	Radiologie
498. Pr. RADOUANE Bouchaib*	Radiologie
499. Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
500. Pr. SIFAT Hassan *	Radiothérapie
501. Pr. HADADI Khalid *	Radiothérapie
502. Pr. ABIDI Khalid	Réanimation médicale
503. Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
504. Pr. TANANE Mansour *	Traumatologie orthopédie
505. Pr. AMHAJJI Larbi *	Traumatologie orthopédie

Mars 2009

Pr. BJIJOU Younes	Anatomie
Pr. AZENDOUR Hicham *	Anesthésie Réanimation
Pr. BELYAMANI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
Pr. BOUHSAIN Sanae *	Biochimie
Pr. OUKERRAJ Latifa	Cardiologie
Pr. LAMSAOURI Jamal *	Chimie Thérapeutique
Pr. MARMADE Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AMAHZOUNE Brahim*	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AIT ALI Abdelmounaim *	Chirurgie Générale
Pr. BOUNAIM Ahmed *	Chirurgie Générale
Pr. EL MALKI Hadj Omar	Chirurgie Générale
Pr. MSSROURI Rahal	Chirurgie Générale
Pr. CHTATA Hassan Toufik *	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. BOUI Mohammed *	Dermatologie
Pr. KABBAJ Nawal	Gastro-entérologie
Pr. FATHI Khalid	Gynécologie obstétrique
Pr. MESSAOUDI Nezha *	Hématologie biologique
Pr. CHAKOUR Mohammed *	Hématologie biologique
Pr. DOGHMI Kamal *	Hématologie clinique
Pr. ABOUZAHIR Ali*	Médecine interne
Pr. ENNIBI Khalid *	Médecine interne
Pr. EL OUENNASS Mostapha	Microbiologie
Pr. ZOUHAIR Said*	Microbiologie

Pr. L'kassimi Hachemi*
Pr. AKHADDAR Ali *
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AGADR Aomar *
Pr. KARBOUBI Lamya
Pr. MESKINI Toufik
Pr. KABIRI Meryem
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
Pr. BASSOU Driss *
Pr. ALLALI Nazik
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. HASSIKOU Hasna *
Pr. AMINE Bouchra
Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
Pr. KADI Said *

Microbiologie
Neuro-chirurgie
Neurologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Radiologie
Radiologie
Radiologie
Rhumatologie
Rhumatologie
Traumatologie orthopédique
Traumatologie orthopédique

Octobre 2010

Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. ERRABIH Ikram
Pr. CHERRADI Ghizlan
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. ALILOU Mustapha
Pr. KANOUNI Lamya
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
Pr. DARBI Abdellatif*
Pr. EL HAFIDI Naima
Pr. MALIH Mohamed*
Pr. BOUSSIF Mohamed*
Pr. EL MAZOUZ Samir
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL SAYEGH Hachem
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. RAISSOUNI Zakaria*
Pr. BOUAITY Brahim*
Pr. LEZREK Mounir
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. LAMALMI Najat
Pr. ZOUAIDIA Fouad
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. CHADLI Mariama*

Médecine interne
Gastro entérologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie réanimation
Radiothérapie
Radiologie
Radiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Médecine aérologique
Chirurgie plastique et réparatrice
Chirurgie pédiatrique
Urologie
Chirurgie générale
Traumatologie orthopédie
ORL
Ophtalmologie
Hématologie
Anatomie pathologique
Anatomie pathologique
Physiologie
Biochimie chimie
Microbiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS

1. Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
2. Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie
3. Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
4. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
5. Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
6. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
7. Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
8. Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
9. Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie
10. Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
11. Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
12. Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
13. Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootéchnie
14. Pr. FAOUZI Moulay El Abbas	Pharmacologie
15. Pr. HMAMOUCHE Mohamed	Chimie Organique
16. Pr. IBRAHIMI Azeddine	
17. Pr. KABBAJ Ouafae	Biochimie
18. Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
19. Pr. REDHA Ahlam	Biochimie
20. Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
21. Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
22. Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
23. Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

** Enseignants Militaires*



Dédicaces

A Allah

Tout puissant

Qui m'a inspiré

Qui m'a guidé dans le bon chemin

Je vous dois ce que je suis devenu

Louanges et remerciements

Pour votre clémence et miséricorde

A

FEU SA MAJESTE LE ROI

HASSAN II



Que Dieu ait son âme dans son Saint Paradis

A

SA MAJESTÉ LE ROI

MOHAMED VI



*Chef suprême et chef d'état major général
des forces armées royales.*

Que dieu le glorifie et préserve son royaume.

A

SON ALTESSE ROYALE LE PRINCE HÉRITIER

MOULAY EL HASSAN



Que dieu le garde.

A TOUTE LA FAMILLE ROYALE



A Monsieur le Médecin Général de Brigade

ALI ABROUQ :

Professeur d'oto-rhino-laryngologie.

Inspecteur du Service de Santé des Forces Armées Royales.

*En témoignage de notre grand respect
et notre profonde considération.*

A Monsieur le Médecin Colonel Major

MOHAMED HACHIM :

Professeur de médecine interne.

Directeur de l'HMIMV –Rabat.

*En témoignage de notre grand respect
et notre profonde considération*

A Monsieur le Médecin Colonel Major

KHALID LAZRAK :

*Professeur de Traumatologie Orthopédie.
Directeur de L'Hôpital Militaire de Meknès.*

*En témoignage de notre grand respect
et notre profonde considération.*

A Monsieur le Médecin Colonel Major

MOHAMED JANATI IDRISSI :

*Professeur de Chirurgie viscérale.
Directeur de L'Hôpital Militaire de Marrakech.*

*En témoignage de notre grand respect
et notre profonde considération.*

A Monsieur le Médecin Colonel Major

HDA ABDELHAMID :

*Professeur de Cardiologie.
Directeur de l'E.R.S.S.M et de L'E.R.M.I.M.*

*En témoignage de notre grand respect
et notre profonde considération.*

Toutes les lettres ne sauraient
trouver
les mots qu'il faut...

Tous les mots ne sauraient exprimer
la gratitude, l'amour, le respect, la
reconnaissance...

Aussi, c'est tout simplement que
Je dédie cette thèse ...

A mon très cher père

Tu as été et tu seras toujours un exemple pour moi par tes qualités humaines, ta persévérance et ton perfectionnisme.

Tu m'as appris, le sens du travail, de l'honnêteté et de la responsabilité.

Ta bonté et ta générosité extrême sont sans limites.

Aucun mot, aucune dédicace ne saurait exprimer mon respect, ma considération et l'amour éternel pour les sacrifices que tu m'as consenti pour mon éducation et mon bien être.

Je souhaite que cette thèse t'apporte la joie de voir aboutir tes espoirs et j'espère avoir été digne de ta confiance.

Puisse Dieu te garder et te procurer santé et longue vie.



A ma merveilleuse mère

Des mots ne pourront jamais exprimer la profondeur de mon amour et mon affection.

A toi maman, je dédie ce travail, que sans ton soutien, ton amour, n'aurait pu voir le jour.

Tes prières ont été pour moi un grand soutien moral au long de mes études.

Veillez trouver, chère mère, dans ce travail le fruit de ton dévouement et de tes sacrifices ainsi que l'expression de ma gratitude et mon profond amour.

Puisse Dieu te préserver des malheurs de la vie et te procurer longue vie.



**A mes frères Abdessamad et
Abderrahmane**

En témoignage de toute l'affection et des profonds sentiments fraternels que je vous porte et de l'attachement qui nous unit.

Je vous souhaite du bonheur et du succès dans toute votre vie.



A ma très chère sœur : Nezha

A notre fraternité qui m'est très chère.

Avec mon grand amour et toute ma tendresse, je te souhaite un avenir plein de joie, de réussite et surtout de santé.

Je te dédie ce travail en te souhaitant beaucoup de bonheur et de succès.



A toute ma famille

Votre soutien, votre amour et vos encouragements ont été pour moi d'un grand réconfort.

Veillez trouver dans ce travail, l'expression de mon amour et mon affection indéfectible.

Qu'*ALLAH* vous protège et vous accorde santé, bonheur et prospérité.



A mes amis (es)

**A mes camarades de promotion
Mohammed AIssaoui, Adil Chaibi,
Ahmed zeyat, Ennaji Ezzarqutoni,
Housseine Malki, Mohammed Bhairiss,
Mohammed Yasser Touzani,
Badr Slioui, Achraf Zaimi, Aiman El
Maquri, Moukit Mounir, Zakaria
Karimi, Tarik Adiouï, Abderrahmane
Housni, Mohammed Said Belhamidi ,
Mohammed El Jawhari, Hicham El
houssi, Oussama Benzaira, Marmouzi
Ilias, Taha El Ghazi, Sara El Ghazi,
Faiza Husseinne, Siham Hentour, Fadwa
El Karouti...**

Les mots ne sauraient exprimer
l'entendue de l'affection que j'ai pour
vous et ma gratitude.

Je vous dédie ce travail avec tous mes
vœux de bonheur, de santé et de réussite.

Je vous souhaite une vie pleine de
bonheur, de santé et de prospérité.



A tous ceux qui me sont chers et
que j'ai omis de citer.

A tous ceux qui ont participé de
près ou de loin à l'élaboration de
ce travail.

A tous ceux qui ont pour mission
cette pénible tâche de soulager
l'être humain et d'essayer de lui
procurer le bien-être physique,
psychique et social.





Remerciements

**A notre maître et Président de thèse
Monsieur le Médecin Colonel Major *A.***

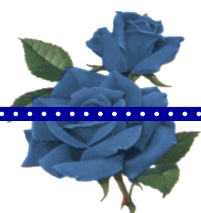
HDA

Professeur de cardiologie

Nous vous sommes infiniment reconnaissants du grand honneur que vous nous faites en acceptant de présider le jury de cette thèse.

Votre grand savoir, votre dynamisme et votre amabilité ont toujours suscité en nous grande estime.

Veillez trouver ici, le témoignage de notre vive gratitude et haute considération.



**A notre Maître et Rapporteur de thèse
Monsieur le Médecin Colonel S. SIAH
Professeur d'anesthésie et
réanimation**

Vous nous avez confié ce travail sans aucune réserve. Nous souhaitons être digne de cet honneur.

Vous nous avez guidés tout au long de notre travail en nous apportant vos précieux et pertinents conseils.

Nous vous remercions pour votre patience et votre soutien lors de la réalisation de cette thèse.

Veillez trouver ici l'expression de notre respectueuse considération et notre profonde admiration pour toutes vos qualités scientifiques et humaines.



**A notre maître et juge de thèse
Monsieur le Médecin Colonel *A. AL*
*BOUZIDI***

Professeur d'anatomie pathologique

Nous vous remercions vivement de l'honneur que vous nous faites en acceptant de siéger parmi notre jury de thèse.

Puisse ce travail témoigner de ma reconnaissance et de l'estime que je porte à votre personne.

Veillez croire à nos sincères remerciements.



**A notre maître et juge de thèse
Monsieur le Médecin Colonel. *BAITE***

**Professeur d'anesthésie et
réanimation**

Vous avez accepté de juger ce travail avec une spontanéité et une simplicité émouvante.

C'est pour nous un grand honneur de vous voir siéger parmi le jury de cette thèse.

Nous tenons à vous exprimer nos sincères remerciements et profond respect.

Nous vous remercions de votre aide à l'élaboration de ce travail, votre soutien était de grand apport.

Veillez trouver ici l'expression de nos sincères remerciements



**A notre maître et juge de thèse
Monsieur le Médecin Colonel K. FILALI
Professeur d'anesthésie et
réanimation**

Nous sommes particulièrement touchés par la spontanéité et la gentillesse avec laquelle vous avez bien voulu accepter de juger ce travail.

Nous vous remercions ce grand honneur que vous nous faites.

Veillez accepter, cher maître, ce travail avec toute notre estime et haute considération.



Sommaire

INTRODUCTION :	1
OBSERVATION :	3
DISCUSSION :	10
I. Cœur et sport :	11
A. Le cœur du sportif :	12
B. Classification des sports :	25
II. Sport et dopage :	29
III. Cardiomyopathie hypertrophique et sport :	40
A. Définition :	40
B. Historique :	40
C. Prévalence :	41
D. Etiologie et génétique :	43
E. Aspect du Cœur atteint de CMH :	50
F. Physiopathologie :	53
G. Diagnostic :	58
H. Ischémie myocardique dans la CMH :	90
I. Traitement de la CMH :	98
IV. CMH et mort subite :	114
V. Prise en charge de l'arrêt cardiaque sur le terrain :	142
CONCLUSION	166
Résumés	166
BIBLIOGRAPHIE	16

Liste des abréviations

A C	: Arrêt cardiaque
CMH	: Cardiomyopathie hypertrophique
DSA	: Défibrillateur semi-automatique
ECG	: Electrocardiogramme
FV	: Fibrillation ventriculaire
HMIMV	: Hôpital militaire d'instruction Mohamed V
HTA	: Hypertension artérielle
HVG	: Hypertrophie ventriculaire gauche
MCE	: Massage cardiaque externe
MS	: Mort subite
RCP	: Réanimation cardio-pulmonaire
SAM	: Mouvement systolique antérieur
TV	: Tachycardie ventriculaire
VD	: Ventricule droit
VG	: Ventricule gauche



Introduction

La cardiomyopathie hypertrophique est une pathologie génétique autosomique dominante à pénétrance variable, dont la prévalence est d'environ 0,2 % dans la population générale, ce qui en fait la plus fréquente des maladies génétiques cardiaques congénitales. 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.

La cause la plus fréquente de mort subite cardiaque chez les personnes âgées de moins de 35 ans, y compris les athlètes de compétition, est la cardiomyopathie hypertrophique qui est parfois difficile à différencier du cœur d'athlète.

L'échocardiographie est l'examen clé permettant d'évaluer cette affection qui reste une contre-indication à la pratique du sport de compétition.

Le traitement de la CMH a pour but de soulager les symptômes, de prévenir les complications et de réduire le risque de mort subite.

Actuellement les études génétiques peuvent porter le diagnostic de cardiomyopathie hypertrophique dans les formes familiales et pourront influencer les décisions thérapeutiques et les conseils des sportifs atteints de cette maladie.

Nous rapportons un cas de cardiomyopathie hypertrophique chez un sportif de haut niveau révélé par une ischémie myocardique.



Mr F. âgé de 48 ans sportif de haut niveau (il joué en championnat de football de première division avec le Maghreb Athletic Sport [MAS] de Fès) et sans antécédents familiaux ni facteurs de risques cardiovasculaires hormis un diabète de type II, sous régime depuis 4 ans, est hospitalisé en urgence pour une douleur thoracique survenue à 6 heures du matin.

C'est une douleur médiosternale à type de brûlure sternale au repos, irradiant vers le maxillaire inférieur et le bras gauche.

L'examen clinique à l'admission au service des urgences de l'HMIMV trouve un patient conscient, apyrétique avec des chiffres tensionnels élevés à 170 /100 mmHg et un pouls régulier à 87 battement par minute. L'auscultation cardiaque note un souffle systolique en écharpe 2/6 irradiant vers les vaisseaux du cou, pas de râles crépitent à l'auscultation pulmonaire. Le reste de l'examen est sans particularité.

Un bilan paraclinique a été demandé :

- ✧ La radiographie pulmonaire note une cardiomégalie modérée, une dilatation de l'aorte ascendante et une saillie du bouton aortique (figure n°1).
- ✧ L'électrocardiogramme montre un rythme régulier sinusal, l'axe du cœur en DI, une hypertrophie du ventricule gauche (Indice de Sokolow et Lyon=45mm), et des troubles de repolarisation au niveau du territoire latéral et basal (figure n°2).
- ✧ Bilan biologique :
 - Les enzymes cardiaques sont normales de même que le bilan de coagulation :
 - ASAT : 58UI/l ;
 - ALAT : 28UI/l ;
 - CPK : 232UI/l ;
 - CPK-MB : 17 UI/l ;
 - LDH : 437 UI/l ;
 - TP : 75 % ;
 - TCA : 36"/36".

- L'ionogramme sanguin montre une hyperglycémie à 14 mmol/l, sans acétonurie ni glycosurie. Les valeurs de la natrémie et de la kaliémie sont dans les limites de la normale (Na⁺ : 137mEq/l, K⁺ : 4,00 mEq/l).
 - La fonction rénale est revenue normale (urée: 0,36 g/l, créatinine : 11 mg/l).
 - La numération formule sanguine est revenue normale avec un taux d'hémoglobine à 14 g/dl.
- ✧ L'échocardiographie doppler enregistre une hypertrophie du ventricule gauche asymétrique à prédominance septale (le rapport épaisseur diastolique du septum IV20 mm / épaisseur diastolique de la paroi postérieure du VG 12 mm est supérieur à 1,6), une oreillette gauche modérément dilatée, une bonne fonction systolique du ventricule gauche, mais il existe un trouble de la relaxation. En mode TM, on note la présence d'un mouvement systolique antérieur de la valve mitrale (figure n°3).

Le patient est admis en unité de soins intensifs où il est monitoré avec un électrocardioscope, une pression non invasive, un saturomètre de pouls ainsi qu'une surveillance par dextrostix de la glycémie capillaire. Le traitement instauré comprend : oxygénothérapie, dérivés nitrés (Dinitrate d'isosorbide 10 mg 3 × /J), bêtabloquants (Aténolol 100 mg/j en deux prises), inhibiteurs calciques (Amlodipine 5 mg/j), antiagrégants plaquettaires (Acétylsalicylate 250 mg/j), héparinothérapie (Calciparine 0,4 × 3/j)et insulinothérapie (après avoir fait un cycle glycémique). Ceci ayant permis une stabilité hémodynamique, une normalisation de la glycémie et une disparition de la douleur thoracique.

Le bilan de retentissement du diabète et de l'HTA (insuffisance rénale, protéinurie des 24 heures, fond d'œil) et le bilan lipidique sont revenus normaux.

La coronarographie visualise une atteinte bitronculaire avec une subocclusion de l'artère circonflexe au niveau du segment moyen et une sténose serrée de l'artère coronaire droite de 60 % juste après le départ de la marginale. Une angioplastie du segment moyen de l'artère circonflexe est réalisée avec mise en place d'un stent nu sans sténose résiduelle significative. Un traitement par Ticlopidine (1cp de 250 mg / j pendant 25 jours) est débuté.

Ainsi, le diagnostic retenu est un angor de novo sur cardiomyopathie hypertrophique. L'évolution favorable a permis à notre patient le retour à domicile sous un traitement associant :

- ✧ Régime sans sel
- ✧ Aténolol 100 mg : 1 cp / jour
- ✧ Amlodipine 5 mg : 1 cp / jour
- ✧ Enalapril 5 mg : 1 cp / jour
- ✧ Dinitrate d'isosorbide 20 mg : 1 cp × 2 / jour
- ✧ Acétylsalicylate 300 mg : 1 s / jour
- ✧ Ticlopidine 250 mg : 1 cp / j pendant 25 jours
- ✧ Simvastatine 20 mg : 1 cp / jour
- ✧ Insuline semi lente : 30 UI à 8 heures et 15 UI à 20 heures
- ✧ Arrêt de toute compétition sportive.

L'examen du patient, lors d'une consultation de suivi tenue à un mois de sa sortie, a trouvé des chiffres tensionnels élevés à 190/95 mm Hg. Ceci a conduit à renforcer le traitement prescrit (doubler la posologie journalière d'énalapril). Par la suite, Le patient a été suivi à un rythme d'une fois chaque trois mois. L'échodoppler rénal et l'échodoppler des membres inférieurs ont été réalisés et sont revenus normaux.

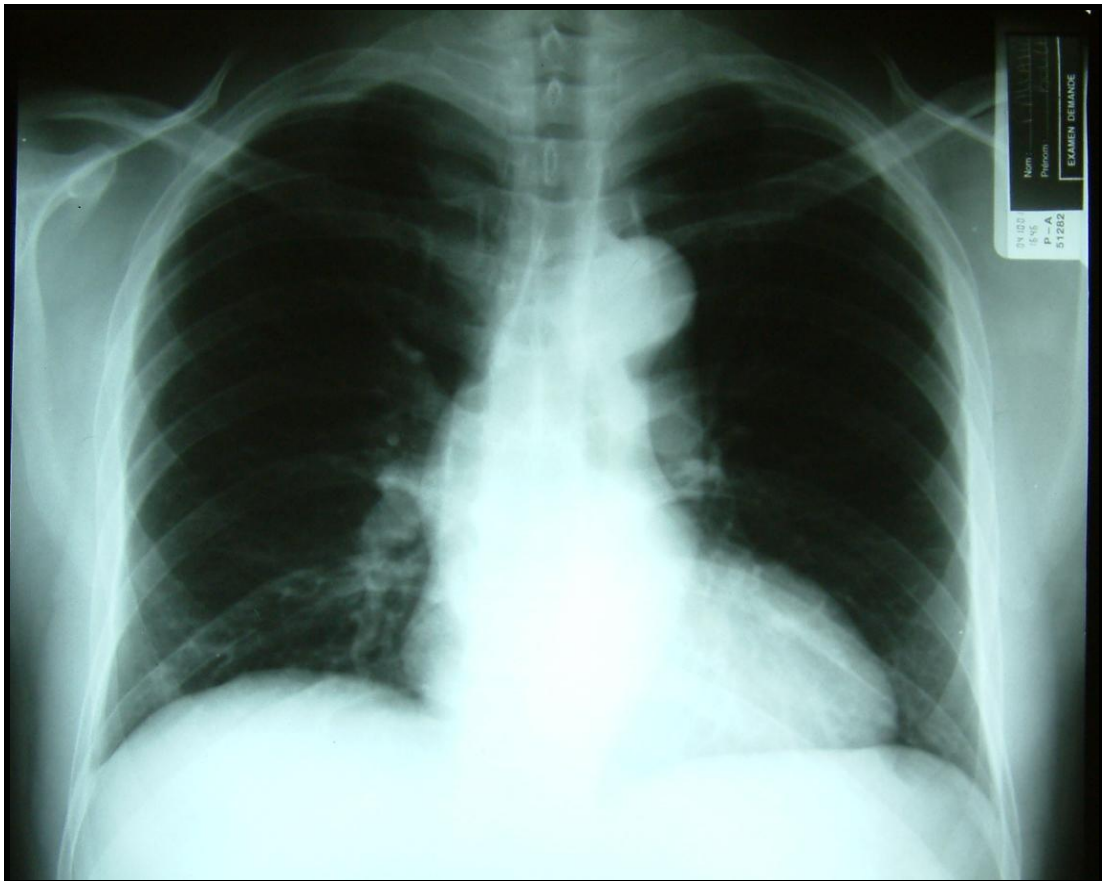
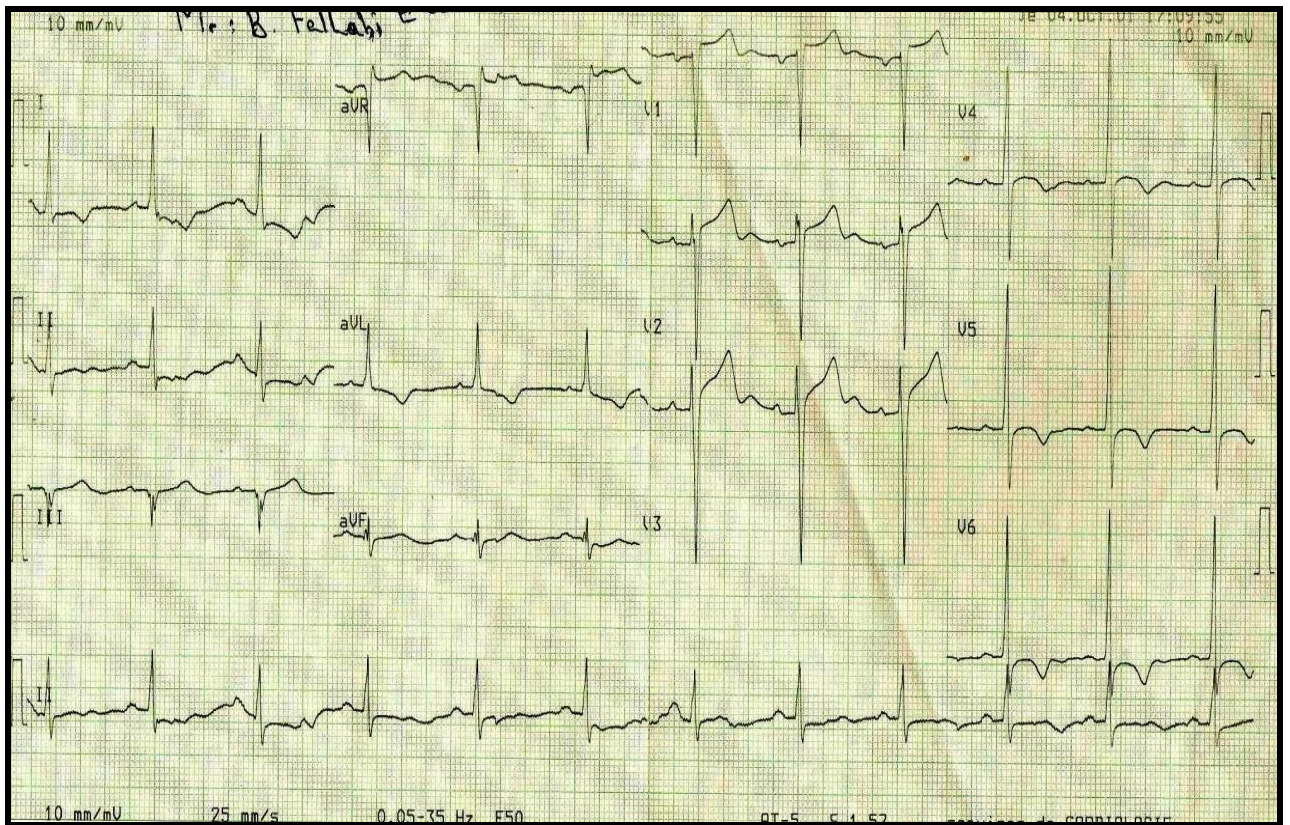


Figure n°1 : Radiographie du thorax de face.



**Figure n°2 : Electrocardiogramme ; troubles de repolarisation
au niveau du territoire latéral et basal.**

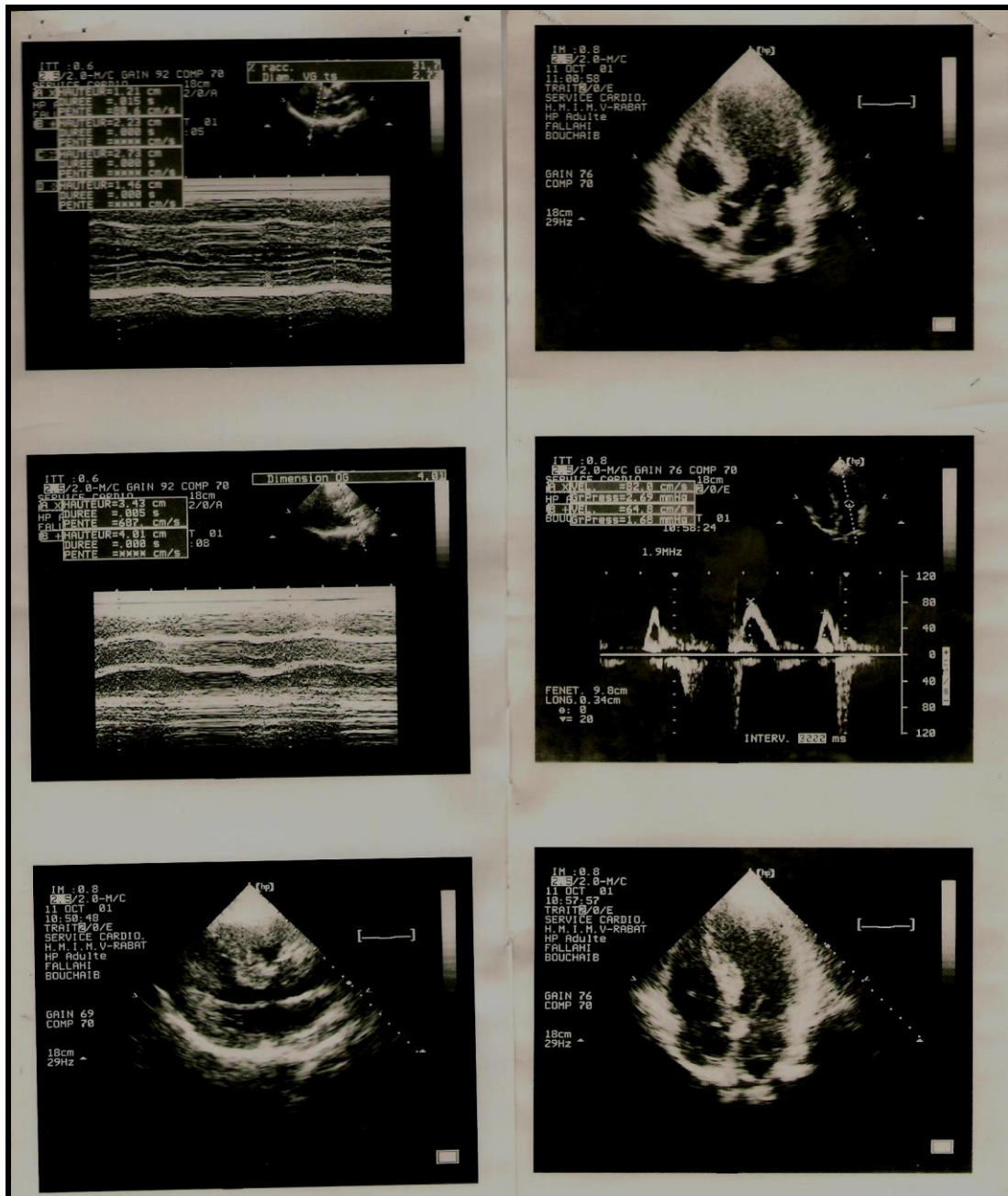


Figure n°3 : Echocardiographie ; hypertrophie asymétrique du ventricule gauche.



Discussion

I. CŒUR ET SPORT :

L'activité physique et sportive (APS), dénomination plus large et plus adaptée que le seul mot sport, a dépassé le phénomène de mode. L'appareil cardiovasculaire et l'appareil locomoteur sont au centre de toute activité physique. Ils seront sollicités différemment en fonction du type d'effort dominant dans la pratique. On distingue classiquement endurance et résistance, chacune étant plus ou moins réalisée en fonction du sport et surtout de la façon de le pratiquer.

Une activité d'endurance (appelée aussi dynamique, isotonique, ou aérobie) est faite d'une succession de mouvements rythmiques allongeant et raccourcissant le muscle, mobilisant des articulations, développant une force intramusculaire relativement peu élevée. Les capacités maximales en endurance sont déterminées par la consommation maximale d'oxygène (VO₂ max) exprimée en ml d'oxygène consommé par kilo de poids et par minute. Un effort de résistance (statique, isométrique, ou anaérobie), à l'inverse, développe une force intramusculaire importante avec très peu de participation articulaire et de variation significative de longueur du muscle. Les capacités maximales en résistance sont définies par la puissance maximale tolérée (PMT) ou dans la littérature internationale par VMC (maximum voluntary contraction). Il est clair que de nombreux sports comportent un mélange variable de ces différents modes de travail musculaire, d'où il résulte un spectre étendu d'adaptations cardiovasculaires, et non une dichotomie simple.

Il est communément admis qu'un entraînement physique régulier génère des adaptations cardiovasculaires physiologiques, notamment un accroissement du tonus vagal et une hypertrophie – dilatation du cœur. Lorsque ces modifications sont franches, elles peuvent entraîner des conséquences cliniques, électrocardiographiques (ECG), échocardiographiques, connues sous le nom de syndrome du cœur d'athlète.

A. Le cœur du sportif :

1. Définition :

Le cœur du sportif ou le cœur d'athlète est classiquement défini comme un syndrome regroupant les signes cliniques, électrocardiologiques et morphologiques observables chez les sportifs de haut niveau [1].

Une adaptation morphologique du cœur a déjà été décrite depuis plusieurs siècles, mais cette «hypertrophie» fut d'abord considérée comme pathologique et mettant en danger la vie des athlètes. Cette notion sera réfutée par deux autrichiens, Deutsch et Kauf, en 1927 [2], qui mesurent le diamètre du cœur par technique radiographique chez différents athlètes. Ils concluent que les plus grands cœurs sont ceux des skieurs de fond, rameurs, cyclistes, nageurs, lutteurs, coureurs à pieds, haltérophiles, footballeurs, boxeurs et escrimeurs, dans l'ordre décroissant. En les suivant régulièrement, ils ne constatent pas de problèmes cardiovasculaires liés à cette morphologie particulière.

Il est important de souligner que le cœur d'athlète ne s'observe pas chez tous les sportifs. Par définition, une hypertrophie physiologique liée à l'entraînement ne peut exister que chez un sportif très entraîné (au moins 8 à 10 heures d'entraînement intense par semaine à une intensité dépassant 65-70 de la fréquence cardiaque maximale individuelle) et très performant. Il existe aussi une variabilité des adaptations observées en réponse au même type d'entraînement. Il faut par ailleurs savoir que certaines hypertrophies et dilatations cardiaques sont favorisées par le dopage, et particulièrement par l'utilisation de stéroïdes anabolisants et d'hormone de croissance [3].

2. Physiopathologie [1,4] :

2.1 Déterminants des adaptations cardiovasculaires :

Trois types de déterminants sont décrits hémodynamiques, neurohormonaux et génétiques.

a. Déterminants hémodynamiques :

L'augmentation du retour veineux est à l'origine d'un étirement cellulaire en particulier endocardique. L'élévation de la postcharge (pression artérielle systolique) impose au myocarde un surcroît de travail qui est majoré par la tachycardie. Ces stimuli sont captés par des récepteurs membranaires qui vont répondre par des phénomènes de transduction avec libération des facteurs de croissance, surexpression de gènes inductibles et réveil de gènes quiescents.

b. Déterminants neurohormonaux :

La stimulation sympathique, les catécholamines, l'hormone de croissance, les glucocorticoïdes voire les hormones du système rénine-angiotensine induisent aussi des adaptations. Leurs effets, en particulier prolifératifs, sont renforcés par des facteurs circulants comme le VGFE, les cytokines, le TGF, l'endotheline 1 et l'IGF1. Ces diverses substances ont une action directe mais aussi de modulation et d'amplification des déterminants hémodynamiques.

c. Déterminants génétiques :

Les modifications phénotypiques observées dépendent de la réponse du génotype individuel soumis aux déterminants hémodynamiques et neurohormonaux. Les adaptations cardiovasculaires sont quantitatives et qualitatives.

Les données actuellement disponibles sur les gènes possiblement en cause dans les adaptations quantitatives sont très limités. Elles concernent surtout ceux impliquées dans la régulation du système rénine-angiotensine dont on connaît l'implication dans le développement d'une hypertrophie cardiaque. Les adaptations qualitatives sont dues aux modulations de l'expression de gènes impliquées dans la machinerie énergétique du myocarde (production d'énergie, transitoire calcique, complexe contractile).

2.2 Adaptation du cœur sportif :

Ces adaptations sont morphologiques et fonctionnelles englobant le système cardiovasculaire dans son ensemble, elles sont surtout importantes en aérobie (sport d'endurance).

Le débit cardiaque (DC) maximal est très nettement augmenté par l'entraînement, en particulier aérobie. Voisin de 20-25 l/min chez un sédentaire, il peut atteindre 30-35 l/min chez un sportif très entraîné. Le DC est égal au produit de la fréquence cardiaque (FC) par le volume d'éjection systolique (VES).

L'entraînement diminue la FC de repos. Les causes de cette bradycardie sont multifactorielles. La modification du fonctionnement des certains canaux ioniques pourrait expliquer la baisse de la FC intrinsèque du nœud sinusal. Les tonus parasympathiques et sympathiques sont respectivement augmentés et diminués. A l'exercice, la cinétique d'adaptation de la FC est ralentie grâce à l'augmentation du volume plasmatique et donc du volume d'éjection systolique. La FC n'est pas augmentée par l'entraînement, certaines études retrouvent même une discrète baisse de celle-ci. Enfin, lors de la récupération le ralentissement de la FC est accéléré chez le sujet entraîné grâce à la majoration du coup de frein vagal essentiellement. Ainsi l'augmentation du DC secondaire à l'entraînement est due à une élévation majeure du VES. Celle-ci est due à la fois à une augmentation du volume télédiastolique (VTD) et à une diminution du volume télésystolique (VTS). L'accroissement du VTD est du au

volume plasmatique augmenté et au retour veineux accru chez le sportif endurant. Cette augmentation du VTD est un bon exemple de la synergie entre les adaptations quantitatives et qualitatives du myocarde. En effet, la bonne tolérance à cette augmentation de précharge est possible grâce à l'hypertrophie cardiaque d'adaptation et à la compliance accrue du myocarde. Celle-ci est due à l'absence de fibrose, à l'amélioration du recaptage du calcium intracellulaire et aux modifications du système autonome. Le VTS est diminué, car la qualité de la contraction est accrue. Les cardiomyocytes du cœur entraîné sont plus sensibles aux catécholamines et une amélioration des mouvements du calcium sont aussi décrits.

Ces adaptations ne peuvent se concevoir sans adaptation vasculaire. En effet, d'une part la circulation musculaire est très augmentée (multipliée par 20 parfois), d'autre part la circulation est réduite au niveau des viscères, cette réduction épargne le muscle cardiaque, le cerveau et la peau (quand celle-ci doit éliminer de la chaleur). Ainsi l'organisme réalise un délestage de certains territoires au profit des territoires actifs ou essentiels.

L'hypertrophie myocardique facultative est caractérisée par une dilatation cavitaire associée à un épaissement pariétal adaptatif. Cette hypertrophie physiologique s'accompagne de modifications histologiques avec hyperplasie des cardiomyocytes, développement du collagène qui reste équilibré et développement de la vascularisation parfaitement proportionnel à la masse myocardique. Ces modifications, de nature non pathologique, induites par la stimulation intermittente que représente l'entraînement physique, sont réversibles et constituent un des éléments du cœur d'athlète; quelques auteurs ont toutefois corrélé chez certains sujets ces modifications à l'apparition ou à l'aggravation de troubles du rythme [5].

3. Clinique :

3.1 L'interrogatoire [6] :

Phase importante de l'examen clinique du sportif, il doit être très précis et dirigé, il détaillera :

- ✧ Les antécédents personnels médicaux et les facteurs de risque cardiovasculaires : tabagisme, dyslipidémie, HTA, diabète.....
- ✧ Les antécédents familiaux de mort subite ou de cardiopathie chez des parents jeunes.
- ✧ La recherche dirigée des symptômes fonctionnels liés ou non à l'effort (au cours ou en post-effort) et leurs date de survenue (récente ou ancienne) : gêne, douleur thoracique, palpitations, dyspnée, asthénie, essoufflement, syncope et malaise. Aucun signe fonctionnel anormal n'est admis. Si des signes fonctionnels anormaux sont le motif de la consultation ou décelés par l'interrogatoire, le syndrome du cœur d'athlète est d'emblée improbable.
- ✧ Le type de sport choisi et son niveau de pratique (compétition, nombre d'heures d'entraînement et le désir de performance).
- ✧ La recherche d'habitudes toxiques : prise de produits pharmacologiques ou de drogues quelconque. La discrétion du sportif sur le sujet est habituelle.
- ✧ Examens cardiovasculaires préalables qui pourraient servir de référence.

A l'issue de cette phase, le médecin doit être en mesure de situer les événements médicaux dans le déroulement de l'histoire sportive.

3.2 L'examen clinique [7] :

Le seul élément particulier de l'examen physique est une bradycardie, parfois inférieure à 40 battement/minute et/ou abaissée de 10-15 % par un entraînement régulier. Un troisième ou quatrième bruit sont banaux, de même un souffle systolique bref qui ne doit pas augmenter en inspiration profonde. La pression artérielle (PA) est normale.

Toute activité sportive régulière devrait être encadrée par une surveillance médicale simple au moins annuelle, quel que soit l'âge du sujet avec un renforcement à partir de la quarantaine surtout s'il existe **des facteurs de risque associés**.

4. Examens paracliniques :

Les modifications électriques et échocardiographiques du cœur du sportif sont importantes à connaître pour définir les limites à partir desquelles les modifications constatées ne peuvent plus être considérées comme secondaire à l'entraînement physique.

Une étude tunisienne [8] a montré lors de l'analyse de l'électrocardiogramme et de l'échocardiographie de 181 footballeurs professionnels que les données électrocardiographiques et morphologiques retrouvées sont globalement comparables aux données de la littérature en dehors d'une fréquence plus faible de l'augmentation de la masse du ventricule gauche à l'échocardiographie et plus élevée des troubles de la conduction à l'électrocardiogramme. Ce qui montre que les anomalies cardiovasculaires observées chez le footballeur tunisien professionnel sont similaires à celles rencontrées habituellement chez les athlètes de haut niveau.

Une comparaison des valeurs moyennes des principaux paramètres électrocardiographiques et échocardiographiques chez le sportif de haut niveau selon les auteurs est illustrée dans les tableaux n°1 et n°2 respectivement.

4.1 L'électrocardiogramme [8,16] :

De par sa simplicité de réalisation et son coût modique, l'ECG est couramment utilisé. En France, sa réalisation est obligatoire depuis avril 2000 pour les sportifs inscrits sur les listes de haut niveau par leur fédération.

Dans les études qui ont concerné de grandes populations de sportifs toutes disciplines confondues, un ECG anormal était observé dans 50 à 55 % des cas. La prévalence des anomalies observées diffère selon le type d'activité pratiquée. Globalement, elle est plus importante dans les sports aérobies que dans les sports anaérobies (sports explosifs).

Dans le syndrome du cœur d'athlète, l'ECG se normalise en 4 à 12 semaines d'arrêt des activités sportives.

a. Troubles conductifs :

Bradycardie sinusale :

La bradycardie sinusale (fréquence cardiaque inférieure à 60 battements /minute) est présente chez plus de 75% des sportifs de haut niveau. Son installation avec l'entraînement physique traduit une amélioration de la réserve contractile. Moins de 10% ont une fréquence cardiaque inférieure à 50 battements par minute. Les fréquences trop basses se voient chez les sportifs d'endurance dits aérobies, toutefois une fréquence inférieure à 40 bpm reste rare. Ces bradycardies sont principalement liées à une hypervagotonie et une hyposympathicotonie et à l'augmentation de la FC du nœud sinusal. Elles sont généralement corrélées au niveau d'endurance sans qu'il n'y ait nécessairement de relation entre la FC et la performance.

✚ *Blocs atrio-ventriculaires :*

Le BAV de 1er degré est également fréquent chez le sportif bien entraîné (endurance). L'Holter rythmique peut fréquemment mettre en évidence des passages en BAV de second degré type Luciani Wenkebach asymptomatique. Les autres formes de BAV sont exceptionnelles et doivent toujours faire rechercher une pathologie sous jacente.

✚ *Bloc de branche droit incomplet :*

Il s'exprime par un aspect rSR' ou rSr' avec une durée du complexe QRS inférieure à 120 ms. Il ne traduit pas un trouble organique sur la branche droite mais surtout une adaptation à l'hypertrophie du VD nécessitant plus de temps pour son activation.

b. Rythmes ectopiques :

Ils traduisent une genèse de l'activation électrique en dehors du nœud sinusal. Leur fréquence varie de 5 à 10 % selon les séries. Il faut noter que ces aspects sont toujours associés à une bradycardie et constituent des réponses à un freinage vagal important au niveau du nœud sinusal. Ils disparaissent à l'effort.

✚ *Le rythme du sinus coronaire :*

Il n'est pas rare. Il est défini par la présence d'ondes P négatives en D2, D3 et AVF traduisant la dépolarisation caudo-craniale du massif atrial. Les QRS restent fins car la dépolarisation ventriculaire, se faisant par la voie Nodo-Hissienne, est toujours synchrone.

✚ *Le rythme jonctionnel* est fréquent surtout chez les coureurs des moyennes et longues distances. Il est défini par la présence de complexes QRS fins ayant la même morphologie que les QRS sinusaux mais non précédés par une onde P.

✚ *Le pacemaker baladeur* se caractérise par la présence de complexes QRS fins précédés d'ondes P de morphologie variable avec un espace PR normale.

c. Hypertrophie cavitaire :

Ces hypertrophies ont été bien étudiées à l'échocardiographie qui est un examen plus sensible et plus spécifique. Toutefois, l'ECG de surface peut mettre en évidence de nombreux aspects électriques d'hypertrophies des cavités cardiaques. Ils ont la particularité d'être réversibles à l'arrêt de l'entraînement et de s'accompagner le plus souvent d'une bradycardie. Curieusement des hypertrophies électriques peuvent ne pas être retrouvées à l'échocardiographie.

✚ *Hypertrophie atriale droite :*

Elle se manifeste par des ondes P amples positives en D2 et V1 dépassant 2,5 mm au niveau de D1. Elle se voit essentiellement chez les athlètes d'endurance.

✚ *Hypertrophie atriale gauche :*

Elle se traduit par une durée supérieure à 120 ms et par un aspect en double bosse au niveau de D2. Au niveau de V1, l'onde P présente une négativité prédominante au niveau de V1.

✚ *Hypertrophie ventriculaire droite :*

Elle est décrite chez plus de 20 % des sportifs. On l'étudie par l'indice de Sokolow et Lyon pour le ventricule droit ($RV1+RV5 > 10,5$ mm).

✚ *Hypertrophie ventriculaire gauche (HVG) :*

La fréquence de l'HVG varie selon les séries de 20 à 80% lorsqu'on prend comme critère l'indice de Sokolow et Lyon (ISL) pour le ventricule gauche ($SV1+RV5$ ou $RV6 > 35$ mm). Il faut être plus exigeant sur ce critère chez le sujet sportif. En effet de nombreux auteurs considèrent comme pathologique des chiffres d'ISL > 40 mm voire 45 mm. Toute HVG selon ce dernier critère, impose la pratique d'une échocardiographie transthoracique pour éliminer une cardiomyopathie hypertrophique.

d. Les troubles de repolarisation :

La repolarisation cardiaque chez le sujet sportif entraîné peut être normale. Cependant, elle montre souvent des anomalies. Les fréquentes touchent le segment ST et les ondes T. Il n'existe pas d'explications satisfaisantes à ces anomalies de la repolarisation. Elles sont imprévisibles, non dépendantes de la qualité du sportif, non prédictives de la performance, mais nous ne les avons jamais observées à moins de 12 heures d'activité physique soutenue par semaine. Elles sont reproductibles chez un sportif donné à la reprise de l'entraînement, et n'ont jamais été décrites chez le travailleur de force. Elles ne sont pas en règle corrélées aux données de l'échocardiographie. Entre autres hypothèses retenues : l'hypertrophie-dilatation du ventricule gauche, une asymétrie de la repolarisation se démasquant après baisse du tonus sympathique induite par l'entraînement.

✚ *Sus-décalage du segment ST :*

C'est la modification électrocardiographique la plus fréquente chez le sportif de haut niveau. Elle est presque toujours présente chez les sportifs d'endurance. Elle commence par une élévation du point J, pouvant atteindre plusieurs millimètres, suivie d'un segment ST le plus souvent concave vers le haut. Lorsque ce sus-décalage du segment ST s'accompagne d'un bloc de branche droit, il pose le difficile problème de diagnostic différentiel avec un syndrome de Brugada. Cet aspect est essentiellement rencontré de V1 à V4. Il est suivi d'une onde T géante. Parfois, le sus-décalage est convexe nécessitant toujours un bilan cardiaque.

✚ *Syndrôme de repolarisation précoce (SDRP) :*

C'est un sus-décalage proximale concave vers le haut du segment ST avec un creux terminal de l'onde R. La prévalence du SDRP varie de 10% dans une population de sportifs non sélectionnés à 100% chez des sportifs d'endurance de haut niveau. Cet aspect associé à une bradycardie est suffisamment caractéristique d'un cœur du sportif entraîné.

✚ Ondes T positives (haute, aplatie ou bifide) :

L'augmentation d'amplitude de l'onde T classique chez le sportif entraîné. Les aspects en double bosse positive ont été rapportés chez les spécialistes d'endurance. Ces ondes T géantes se voient essentiellement dans les dérivations précordiales. La présence d'une onde U après l'onde T est également fréquente et sans signification pathologique.

✚ Ondes T négatives :

La présence d'ondes T négatives dans 2 ou 3 dérivations précordiales droites ne peut être considérée d'étiologie sportive qu'après un examen cardiologique complet permettant d'éliminer une CMH ou une coronaropathie.

✚ L'intervalle QT, apprécié par le QT corrigé (QTc) :

Elle est normale selon la plupart des études. Si QTc dépasse les limites chez le sportif (QTc max = 470 chez les hommes et 480 chez les femmes), il est nécessaire comme chez le sujet non sportif de rechercher une prise médicamenteuse pouvant allonger la repolarisation, une anomalie ionique ou un syndrome du QT long congénital.

✚ Sous décalage du segment ST :

Cette anomalie ne doit jamais être mise sur le compte d'un ECG du sportif. Elle nécessite rapidement un bilan cardiologique pour éliminer une cardiopathie ischémique.

A retenir que ces variations électriques ne sont dites physiologiques que chez un sportif pratiquant le sport régulièrement et intensivement, sans antécédents personnels ou familiaux et chez qui l'examen ne révèle aucune symptomatologie.

En cas de doute, l'ECG d'effort est particulièrement utile chez les sportifs. Sices anomalies sont normalisées à l'effort, c'est signe de leur nature anorganique.

4.2 L'échocardiographie [8,17] :

Bien que cet examen, du fait de son coût, ne soit pas systématique, les caractéristiques anatomiques et fonctionnelles du syndrome du cœur d'athlète sont à présent bien admises.

a. *L'échographie 2D et TM :*

Le cœur du sportif apparaît à la fois hypertrophié dans sa musculature et dilaté dans ses cavités, quel que soit le sport pratiqué d'endurance ou de résistance. Généralement, un entraînement en endurance favorise une dilatation du VG alors que l'hypertrophie, et donc la masse myocardique prédomine dans les sports de résistance. Ces modifications anatomiques sont représentées par :

✚ Augmentation du diamètre télédiastolique du VG de 10 %. Cette dilatation augmente les performances à l'effort. Cependant, elle dépasse rarement 60 mm. Dans une étude portant sur 442 sportifs de haut niveau (306 hommes et 136 femmes) pratiquants des activités sportives différentes (13 disciplines sportives), Whyte et al [18] a montré que seulement 5,8 % des hommes ont un diamètre télédiastolique du VG supérieur à 60 mm avec une limite supérieure extrême de 65 mm, et aucune femme n'a présenté un diamètre télédiastolique supérieur à 60 mm. Il faut souligner que les grandes dilatations (> 55 mm) doivent être interprétées en fonction de plusieurs facteurs : niveau d'entraînement, le sexe.

✚ Augmentation de l'épaisseur de la paroi postérieure de 15 à 20 %, de la masse myocardique de 45 %. Le rapport septum/paroi postérieure reste, sauf exception, inférieur à 1,3 et sans obstacle à l'éjection VG. La limite extrême de la paroi postérieure a été fixée à 12 mm pour parler d'hypertrophie physiologique. Une épaisseur VG entre 13 et 15 mm chez l'homme se situe dans une zone d'incertitude (grey zone) nécessitant une appréciation complète du contexte clinique et paraclinique avant de décider d'une attitude. Au-delà de 15 mm, il convient de considérer qu'il s'agit d'une cardiomyopathie hypertrophique (CMH) jusqu'à preuve du contraire [3].

Chez le sportif, les indices éjectionnels de repos sont le plus souvent conservés. Il faut signaler que chez le sportif de très grand gabarit (endurance) tels les coureurs de marathon et les cyclistes, il n'est pas exceptionnel d'observer au repos une diminution de la fraction de raccourcissement du VG qui est dans ce cas associée à une bradycardie et une dilatation souvent nette du VG, traduisant une meilleure réserve contractile à l'effort.

b. Echo-doppler :

Chez le sportif jeune au cœur sain, le remplissage ventriculaire gauche est toujours normal, malgré l'augmentation de la masse myocardique, traduisant une compliance ventriculaire normale. Ceci différencie une hypertrophie adaptative chez le sportif de l'hypertrophie pathologique observée chez l'hypertendu ou dans les cardiomyopathies (CMH). L'onde E est toujours supérieure à l'onde A maintenant un rapport $E/A > 1$. L'inversion de ce rapport chez un sportif est synonyme de la présence d'une pathologie sous-jacente.

La présence des fuites physiologiques minimales au niveau des orifices valvaires mitraux et tricuspides est fréquente chez le sportif.

B. Classification des sports :

La classification de BETHESDA [19] est la référence la plus communément acceptée. Elle distingue les sports selon le type d'activité physique (dynamique, statique ou mixte) et l'intensité (élevée, moyenne ou faible). Un deuxième groupe inclut les sports à risque de collision et/ou en cas de syncope (figure n°4).

Le football, sujet de notre étude, est classé parmi les sports dynamiques forts et statiques faibles. La répétition des entraînements et l'enchaînement de compétitions difficiles ont fait évoluer le registre du footballeur de sportif aérobique pur à celui d'athlète d'un sport intermittent aéro-anaérobique de haute intensité. On distingue actuellement l'activité des joueurs sans ballon (off the ball) faite de courses ou de marches de remplacement à un niveau inférieur ou égal à 70 % de VO₂max et l'activité de conquête (sprint, saut, tacle, opposition...) et d'exploitation du ballon amenant à inscrire un but (dribles, accélération, tir...) qui est essentiellement anaérobique.

Les auteurs reconnaissent que cette classification est incomplète : elle ne tient pas compte du stress, des contraintes de l'entraînement parfois différentes ou supérieures à celles du sport lui-même, des conditions climatiques extrêmes qui peuvent modifier radicalement la physiologie d'un effort physique, des qualités techniques individuelles ou de l'âge qui, à effort d'intensité égale, peuvent également modifier la charge de travail. D'un intérêt théorique certain, les auteurs s'interrogeaient, lors de sa parution en 1994 lors de la 26^e conférence de Bethesda [20], sur son intérêt pratique en matière de pathologie cardiovasculaire. On pense avec le recul que cette classification est la moins imparfaite et qu'elle facilite la démarche quotidienne de tout médecin amené à donner des conseils précis à un patient, cardiaque ou non, désireux de pratiquer des activités physiques.

Elle est la référence (guidelines) en cas de litige juridique.

	A- Dynamique faible	B-Dynamique modéré	C-Dynamique fort
I-Statique faible	Billard Boules-Bowling Cricket Golf Tir	Base-ball Tennis (double) Tennis de table Volley-ball	Badminton Course de fond (athlétisme) Course d'orientation Football* Hockey sur gazon* Marche athlétique Ski de fond (technique classique) Squash Tennis (simple)
II-Statique modéré	Automobile (course)*+ Équitation*+ Motocyclisme*+Plongeon*+ Tir à l'arc	Course à pied (sprint) Escrime Football américain* Natation synchronisée+ Patinage artistique* Rodéo*+ Rugby* Sauts (athlétisme) Surf*+	Basket-ball* Course de demi-fond (athlétisme) Handball* Hockey sur glace* Natation+ Ski de fond (« pas du patineur »)
III-Statique fort	Bobsleigh*+ Escalade*+ Gymnastique*+ Haltérophilie*+ Karaté-Judo* Luge*+ Lancers (athlétisme) Ski nautique*+ Planche à voile*+ Voile+	Culturisme Lutte* Ski (alpin)*+	Aviron+ Boxe* Canoë-kayak*+ Cyclisme*+ Décathlon Patinage (vitesse)+

* : risque de collision corporelle ; + : risque accru en cas de syncope.

Figure n°4 : classification de Bethesda [19].

Tableau n°1 : Comparaison des valeurs moyennes des principaux paramètres électrocardiographiques chez le sportif de haut niveau [8].

Variables	Pelliccia [9] n = 1005 %	Sharma [10] n = 1000 %	Somauroo [11] n = 171 %	Ouldzein [8] n = 181 %
Aspect d'hypertrophie ventriculaire gauche		45	50	3,3
Hypertrophie auriculaire gauche	0,9	14	0	2,8
Hypertrophie auriculaire droite	0,2	16	1,8	0,6
Ondes T négatives	2,7	4	11,2	7,2
Sus-décalage de ST	14,3	43	1,2	3,9
Onde Q \geq 2 mm	8,6	0	0,6	5,0
Bloc de branche droit complet	0,2	0,6	0,6	1,7
Bloc de branche droit incomplet	12,1	29	5,3	7,2
Bloc de branche gauche incomplet	0,2	0	0	1,7
Bloc auriculoventriculaire du premier degré	7,5	5		4,4
Bloc auriculoventriculaire du 2e degré Mobitz	0	0,2	0	0
Bloc auriculo-ventriculaire du 3e degré	0	0	0	0
Bradycardie sinusale < 60 battements/mn	36,4	80	39,0	40,9
Onde Delta	0,3		0,6	0
PR court sans onde delta	0,9		1,2	0
QTc allongé		0,03	0	3,9

Tableau n°2 : Comparaison des valeurs moyennes des principaux paramètres échocardiographiques chez le sportif de haut niveau [8].

Etudes Variables	Abernethy [12] 2003 (n = 156)	Fagard [13] 1996	Pelliccia [14] 1999 (n = 1309)	Pluim [15] 2000 (n = 1451)	Ouldzein [8] 2005 (n = 181)
Discipline	Football américain	Course Sport isométrique Cyclisme	38 disciplines	59 disciplines	football
Age moyen (an)	22	26,9a 24,5b 23,9c	24,3	-	23,1
Hommes (%)	100	-	73	-	100
Diamètre télédiastolique du VG (mm)	53	53,2a 53,2b 55,1c	48,4 _{OH} 55,5 _{OH}	53,7a 56,2b 52,1c	52,6
Diamètre diastolique du SIV (mm)	11,2	10,8a 10,3b 11,7c	9,3	10,5a 11,8b 11,3c	10,4
Diamètre diastolique de la paroi postérieure (mm)	-	10,5a 9,5b 11,6c	9,0	10,3a 11,0b 11,0c	9,7
Epaisseur pariétale relative	-	0,424	0,350	0,389a 0,442b 0,398c	0,380
Fraction d'éjection du VG (%)	58	-	> 50	68,8a 66,3b 66,1c	74,8
Masse ventriculaire gauche (g)	236	216a 198b 262c	181	249a 267b 288c	202,6
Masse du VG indexée (g/m ²)	103	-	99	-	106,0

a : Sports dynamiques.

b : Sports isométriques.

c : Sports combinant les deux.

II. SPORT ET DOPAGE :

Légalement, le dopage est défini comme l'utilisation de substances ou de procédés interdits qui modifient la performance ou en masquent l'usage. Le dopage moderne concerne toutes les fonctions de l'organisme. Il s'adresse à tous les âges, toutes les catégories, professionnels et amateurs. Les produits utilisés sont nombreux et facilement accessibles. Parmi les produits les plus utilisés, on note : les amphétamines, les stéroïdes anabolisants, l'érythropoïétine (EPO) et les substituts du sang, les corticostéroïdes, les bêta2-agonistes, les bêtabloquants, les stupéfiants. Actuellement, on considère que le dopage hormonal, le dopage sanguin et l'utilisation des stimulants sont au premier plan. On s'interroge encore sur la pratique des thérapies cellulaires et géniques.

La réelle prévalence des attitudes dopantes est difficile à affirmer [21], et l'on comprend aisément pourquoi! Si les laboratoires accrédités pour la lutte anti-dopage rapportent de 1 à 3 % de contrôles positifs sur les dix dernières années, on connaît les limites de ces structures et ces chiffres ne reflètent sûrement pas la réalité. Une méta-analyse réalisée à partir d'autoquestionnaires (technique qui a aussi des limites) rapporte une prévalence de 5 à 25 % chez les adultes et de 3 à 5 % chez les enfants qui utilisent les mêmes produits que les "grands".

En Grande-Bretagne en 1990, 10 % des garçons et 2,5 % des filles pratiquant un sport prenaient épisodiquement des anabolisants. Pour certains auteurs, ces chiffres sous-estiment de beaucoup le phénomène (50 à 70 % de sportifs seraient dopés. En France, entre 650000 et 3 millions de sportifs amateurs utiliseraient des produits dopants même pour des sports de loisir, et l'âge moyen de la première prise de substance dopante est de 12 ans en France et de 8 ans aux Etats-Unis. Pendant longtemps, seuls les culturistes reconnaissaient la prise de produits dopants, les "affaires" récentes et leurs prolongements judiciaires ont montré que la plupart des sports étaient plus ou moins touchés.

Les médecins du sport doivent donc prendre conscience que le dopage concerne aujourd'hui les sportifs des deux sexes de toute spécialité, de tout niveau (professionnels et amateurs) et de tout âge et qu'ils peuvent tous être un jour confrontés à ce problème.

Outre le risque général de dépendance et d'accoutumance, les dangers du dopage varient avec les produits et techniques utilisés. Souvent méconnues, les complications cardiovasculaires liées au dopage sont de gravité variable, allant des palpitations liées à la prise de caféine à la mort subite favorisée par le dopage hormonal. Elles peuvent survenir de façon aiguë sur le terrain ou à long terme après une prise prolongée de produits interdits.

Bien qu'il n'existe pas encore de réelles statistiques, on peut toutefois estimer que 5 à 10 % des utilisateurs font une complication cardiovasculaire pendant leur carrière sportive et 20 à 30 % à moyen et long terme [22].

Aux Etats-Unis les spécialistes professionnels de football américain constituent un "exemple" de modèle de dopage. Les associations de cocaïne, amphétamines, antalgiques et d'anabolisants sont souvent utilisées et la durée de vie de ces sportifs est la plus basse de toutes les professions aux Etats- Unis: 57 ans, contre 71 ans en moyenne en 1983.

Chez les cyclistes professionnels, une étude a montré qu'entre 1975 et 1995, 5 cyclistes français (27 à 44 ans) ayant participé au Tour de France étaient décédés d'une cause cardiovasculaire, alors que le chiffre attendu de décès dans une population témoin n'était que de 1,47.

La panoplie des procédés dopants connus est très variée et le choix de leur utilisation varie en fonction des effets recherchés (figure n°4), qu'ils soient scientifiquement démontrés ou non. Il est, de plus, difficile d'être exhaustif sur la liste des produits utilisés devant l'avancée des drogues pharmacologiques à notre disposition et surtout devant "l'ingéniosité" de ceux qui les détournent de leur objectif premier.

A. Les stéroïdes anabolisants [23,24,25,26]:

Les stéroïdes anabolisants sont des dérivés de synthèse de la testostérone dont les modifications chimiques ont réduit les effets androgéniques au profit des effets anabolisants. Néanmoins, toutes les substances utilisées possèdent un effet anabolique et un effet androgénique : aucune n'est entièrement sélective. Ainsi, si la molécule de référence, la testostérone, a un ratio anabolique/androgénique de 1, celui de la nandrolone est de 6 et celui du stanozolol est de 30. Les utilisateurs de stéroïdes anabolisants consomment en général des doses très élevées : 600 à 1000 mg de testostérone (ou dérivés) administrés par semaine (contre une production endogène de testostérone de 50 mg/semaine chez l'homme), avec prise simultanée de plusieurs stéroïdes anabolisants (par voie orale et parentérale), par cycles de six à huit semaines.

2,5 à 2,7 % des jeunes adultes américains ont au moins une fois dans leur vie utilisé des stéroïdes anabolisants. Le problème ne touche pas que les États-Unis puisque sur une étude internationale la prévalence est de 1 à 3 % pour les adolescents en secondaire.

Dans la communauté des bodybuilders et adeptes de salles de musculation, les chiffres passent à 15–30 %. Plus grave, deux tiers des utilisateurs de stéroïdes anabolisants sont des sportifs amateurs qui utilisent ces substances pour des raisons esthétiques plutôt que pour augmenter leurs performances sportives.

Ainsi, l'usage de stéroïdes anabolisants n'est pas confiné au sport professionnel. C'est maintenant un problème qui affecte une large population au niveau international, incluant des adolescents et des jeunes adultes.

Ces hormones agissent sur des récepteurs spécifiques disséminés dans tout l'organisme. Utilisées en association avec la musculation pour augmenter la masse musculaire et la masse maigre, elles favorisent l'assimilation et la synthèse protéique. D'autres effets sont décrits comme une diminution de la sensation de fatigue et une augmentation de l'agressivité.

De plus, en favorisant la production naturelle d'érythropoïétine, les anabolisants augmentent le nombre de globules rouges et le volume sanguin dans des proportions modestes. La prise orale de mélange (plus de 100 formes disponibles actuellement, dont une quinzaine très utilisée par les sportifs) d'anabolisants artificiels (qui ont moins d'effets virilisants) et de pureté très variable à doses majeures (100-1 000 fois la dose physiologique !) majore les risques connus de ces hormones.

1. Sur le plan cardiovasculaire :

C'est presque le seul domaine du dopage où les complications cardiovasculaires sont référencées. Ces hormones ont des effets directs sur le système cardiovasculaire (figure n°5). Elles peuvent entraîner une hypertrophie cardiaque mixte avec surtout une hypertrophie pariétale, mais aussi une dilatation cavitaire qui s'accompagne d'une altération de la fonction diastolique, la fonction systolique restant conservée.

Une autopsie réalisée sur 34 utilisateurs de stéroïdes anabolisants, dont certains étaient des sportifs, décédés entre 20 et 45 ans a révélé une pathologie cardiaque chronique chez 12 d'entre eux, avec hypertrophie cardiaque ou fibrose myocardique : substrat arythmogène. La littérature ne s'accorde pas au sujet de l'hypertrophie cardiaque induite ou non pas les stéroïdes anabolisants.

Ces discordances doivent sans doute être reliées à des facteurs tels que l'âge des populations étudiées, la durée du traitement, les susceptibilités individuelles, le type de produits utilisés et leurs dosage, ou encore les associations éventuelles de produits. En tout état de cause, il n'est pas rare d'observer, suite à la prise de produits anabolisants,

une hypertrophie cardiaque concentrique, c'est-à-dire avec un épaississement des parois du ventricule gauche sans dilatation cavitaire associée, avec altération de la fonction de remplissage diastolique. A hypertrophie cardiaque égale, la souplesse du cœur des bodybuilders, c'est-à-dire sa capacité à recevoir du sang, se révèle bien inférieure à celle des sportifs endurants. De plus, cette hypertrophie cardiaque persiste chez les anciens utilisateurs de stéroïdes anabolisants, contrairement à l'hypertrophie physiologique classique des athlètes qui est réversible.

Sur le plan histologique, cette hypertrophie s'oppose en tout point à celle liée à l'entraînement (cœur d'athlète) puisqu'elle est caractérisée par une désorganisation myofibrillaire, une fibrose interstitielle focale et/ou diffuse, une inadéquation entre l'hypertrophie myocardique et le développement de l'arbre coronaire qui devient de plus athéroscléreux. Au niveau des artères périphériques, la paroi musculaire est épaissie, les fibres élastiques sont détruites et la relaxation vasculaire est altérée en partie par inhibition de libération du monoxyde d'azote (NO). Ces lésions associées à l'effet minéralo-corticoïde (rétention hydro-sodée par effet "aldostérone-like") de ces hormones favorisent la survenue d'hypertension artérielle.

2. Quatre types d'effets adverses des anabolisants :

Quatre types d'effets adverses des anabolisants, plus ou moins associés, sont actuellement proposés.

Un effet athérogène lié aux troubles lipidiques (augmentation du LDL- et baisse du HDL-cholestérol), à l'élévation de l'insulino-résistance et aux lésions endothéliales qui en résultent.

Un effet thrombogène, qui favorise la formation du clou plaquettaire par altération de l'agrégation plaquettaire et de la coagulation (augmentation de l'antithrombine III et diminutions de l'activité fibrinolytique et de l'activation du plasminogène).

Un effet favorisant le vasospasme à l'effort avec inadaptation de la vascularisation à l'hypertrophie cardiaque et altération de la relaxation vasculaire.

Enfin, d'éventuels effets cytotoxiques directs (altérations membranaire, enzymatique et de l'homéostasie ionique) qui pourraient entraîner des foyers de nécrose cellulaire potentiellement arythmogènes, avec rôle favorisant de l'exercice pour les troubles du rythme.

Ces données permettent de comprendre les mécanismes physiopathologiques des accidents rapportés: hypertension artérielle avec, lors des mesures ambulatoires de la tension artérielle, un aplatissement de la courbe tensionnelle diurne et absence de baisse tensionnelle nocturne, accident vasculaire cérébral, embolie pulmonaire, infarctus du myocarde, troubles du rythme, mort subite, insuffisance cardiaque. Sans que cela soit exhaustif, on peut successivement rapporter les associations suivantes:

- Un cas d'infarctus du myocarde associé à l'usage de stéroïdes anabolisants chez un haltérophile
- Un cas de cardiomyopathie chez un footballeur américain ayant conduit à une transplantation cardiaque
- Un cas de cardiomyopathie obstructive associé à un accident vasculaire cérébral chez un bodybuilder.

Beaucoup de ces effets secondaires comme l'hypertension artérielle, l'hypertrophie cardiaque et les troubles lipidiques sont régressifs, au moins partiellement, après arrêt de la prise de ces produits.

Lors d'un contrôle antidopage, une analyse est considérée comme positive si elle révèle la présence d'une molécule interdite dans les urines. Afin de déceler la présence de SAA, les laboratoires antidopage ont développé des méthodes d'extraction chimique et de détection avec la chromatographie en phase gazeuse ou liquide couplée à la spectrométrie de masse (GC-MS, HPLC-MS).

Pour la majeure partie des SAA de synthèse, la présence de traces de la substance mère ou de ses métabolites dans les urines est suffisante pour déclarer un cas positif. La problématique est différente pour les composés exogènes qui ont une composition chimique identique à celle des substances naturellement produites par l'organisme, comme c'est le cas pour la testostérone ou la nandrolone. Afin de confirmer l'utilisation illicite de stéroïdes naturellement produits par l'organisme, les laboratoires ont mis au point une technique validée en 1997 par la commission médicale du CIO. Il s'agit de la spectrométrie de masse isotopique du carbone (IRMS). Cette méthode d'analyse, aujourd'hui utilisée pour confirmer un dopage à la testostérone, repose sur la détermination du rapport $^{13}\text{C}/^{12}\text{C}$ permettant de déterminer l'origine du stéroïde urinaire : naturelle (endogène) ou pharmaceutique (exogène). Cette différence dans l'abondance isotopique du carbone vient du fait que les stéroïdes naturels humains sont synthétisés par l'organisme, le précurseur étant le cholestérol, alors que les stéroïdes pharmaceutiques sont obtenus par hémisynthèse à partir des stéroïdes végétaux.

Au **Maroc**, la Nandrolone (Deca-Durabolin), connue sous le nom de Deca est prisée des culturistes, mais aussi des sportifs de tout bord, de videurs de boîtes...etc. Ils peuvent se la procurer au marché noir ou même chez la pharmacie du quartier alors qu'elle est soumise à une prescription médicale. Ils l'associent souvent à la prise de diurétiques, de potassium (pour traiter les crampes musculaires), ce qui peut entraîner un arrêt cardiaque fatal. En outre, le risque toxique se trouve accru par la composition non certifiée et l'origine parfois douteuse de ces substances ce qui souligne la nécessité de vraies compagnes de sensibilisation des jeunes sur les dangers d'usage de telles substances.

B. Rôle du médecin [22] :

Devant la découverte d'anomalies cardiovasculaires chez un sportif, la prise de produits dopants doit rester un diagnostic d'élimination. Il faudra savoir y penser devant la découverte récente, chez un jeune sportif sans antécédent, d'une hypertension artérielle, d'une hypertrophie ventriculaire gauche électrique (indice de Cornell : $SV3 + RVL > 20$ mm pour la femme et 24 mm pour l'homme), de troubles métaboliques lipidiques et glucidiques, de troubles hématologiques (hématocrite > 50 %, ferritinémie > 300 ng/ml). Une élévation simultanée de l'hématocrite et de la ferritine est suspecte.

Secondairement, il faudra, en cas de doute, confirmer l'hypertension artérielle (MAPA ; profil tensionnel d'effort comparatif si test de référence) et l'hypertrophie ventriculaire gauche (écho-Doppler cardiaque). Il faudra rechercher une coronaropathie silencieuse (test d'effort, écho de stress, éventuellement thallium d'effort) et compléter le bilan biologique par le bilan hépatique. En règle générale, le foie tolère mal les produits dopants.

Selon les circonstances, on peut, avec l'accord du sportif et, éventuellement, de son entourage, faire une recherche urinaire et sanguine de produits dopants. Auprès du laboratoire habituel, on peut demander :

- Dans les urines : une recherche d'amphétamines et de cannabis ;
- Dans le sang : un dosage de la testostérone, du cortisol et de la LH pour les stéroïdes.

Des analyses plus complexes peuvent être réalisées auprès de laboratoires spécialisés, concernant l'hormone de croissance, par exemple. Des analyses toxicologiques peuvent enfin être réalisées, éventuellement à partir de prélèvements capillaires ou de poils.

C. Prévention du dopage : Agence Mondiale Antidopage (AMA) [27] :

A la suite des événements qui ont secoué le monde du cyclisme en 1998, le Comité International Olympique (CIO) a décidé de convoquer une Conférence mondiale sur le dopage en réunissant toutes les parties intéressées à la lutte contre le dopage.

La conférence mondiale sur le dopage dans le sport qui s'est tenue à Lausanne du 2 au 4 février 1999, a engendré la Déclaration de Lausanne. Ce document a arrêté la création d'une agence internationale antidopage indépendante se devant d'être totalement opérationnelle pour les Jeux de Sydney en 2000.

L'agence a été fondée pour promouvoir et coordonner la lutte contre le dopage dans le sport sur le plan international. Elle harmonise la lutte contre le dopage aussi bien du point de vue des procédures de contrôle que celui des sanctions disciplinaires. Elle finance aussi des projets de recherche et définit des programmes éducatifs pour la jeunesse.

L'AMA a été constituée à l'initiative du CIO, avec le soutien et la participation d'organisations intergouvernementales, de gouvernements, d'administrations et d'autres organismes publics et privés engagés dans la lutte contre le dopage dans le sport. L'agence compte un nombre légal de représentations du mouvement olympique et des gouvernements. Son slogan est franc jeu, il exprime l'esprit universel du sport pratiqué naturellement, dans l'esprit des règles et sans artifice.

En tant qu'organisation à la tête du mouvement antidopage, l'AMA a fait avancer la lutte contre le dopage de manière significative au cours des dernières années. L'AMA publie également chaque année, après mise à jour, une liste appelée la listes des interdictions qui est un standard international identifiant les substances et méthodes interdites en et hors compétition, de même que dans des sports spécifiques.

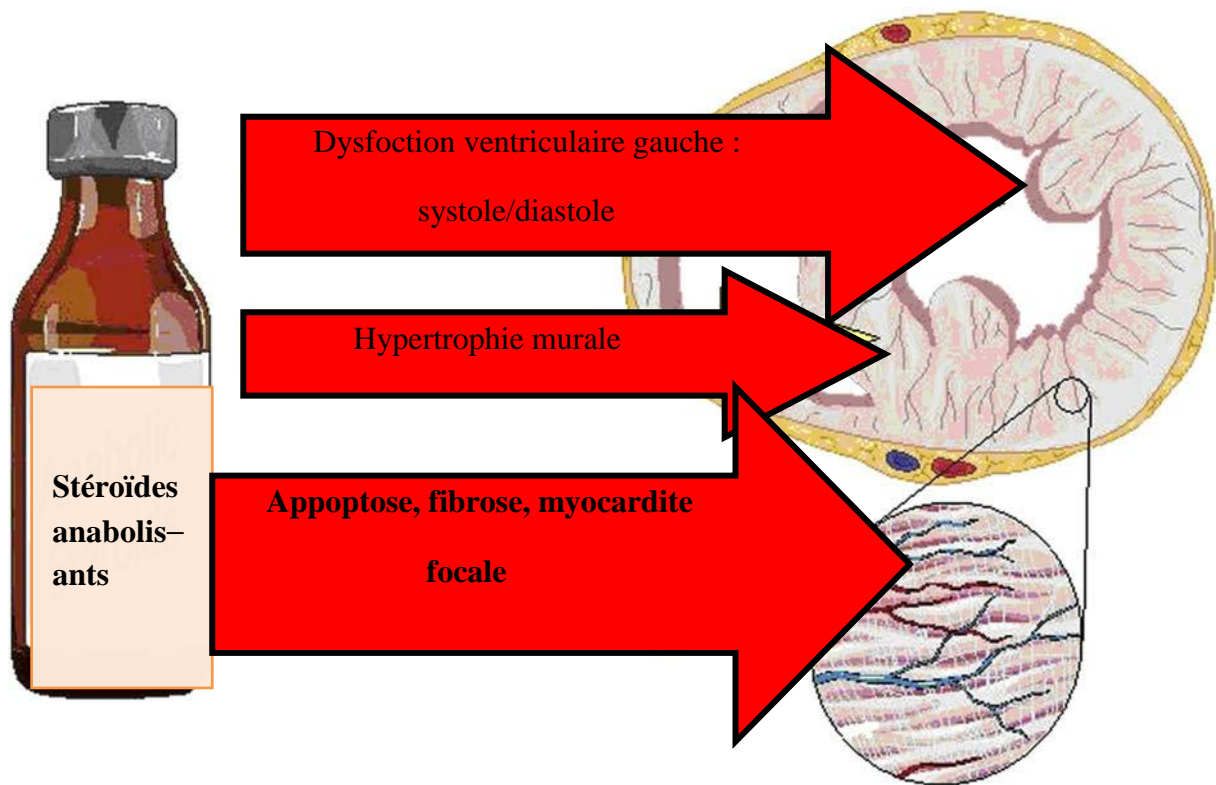


Figure n°5 : Possibles effets sur la fonction cardiaque des stéroïdes anabolisants [24].

Force musculaire	Stéroïdes anabolisants (testostérone, nandrolone, etc) Hormone de croissance (GH), facteurs de sa libération (GHRH) ou peptides analogues (IGF-1, somatomédine) Bétastimulants (salbutamol, clenbutérol, etc)
Potentiel aérobie	Erythropoïétine (EPO) Perfluorocarbures Hémoglobine réticulée Transfusions sanguines Interleukine 3 Corticoïdes et apparentés (ACTH...)
Recul du seuil de fatigue	Antalgiques (morphiniques, corticoïdes, anesthésiques locaux, etc) Stimulants du SNC (cocaïne, strychnine, amphétamines, éphédrine, caféine, éther) Dérivés nitrés (trinitrine...)
Anti-stress	Cannabis Amphétamines Bêtabloquants Benzodiazépines
“Poids de forme”	Diurétiques Hormones thyroïdiennes
Produits “masquants”	Diurétiques Probénécide Épitestostérone Sérum physiologique

Figure n°4 : Liste (non exhaustive) des principales drogues utilisées à visée dopante [21].

III. CARDIOMYOPATHIE HYPERTROPHIQUE ET SPORT :

A. Définition [28,29] :

La cardiomyopathie hypertrophique (CMH), plutôt désignée en France sous le terme de « myocardiopathie hypertrophique », fait partie des cardiomyopathies, définies par l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) comme des maladies du myocarde associées à une dysfonction cardiaque. Elle est caractérisée par une hypertrophie du ventricule gauche, sans dilatation cavitaire. Elle est typiquement asymétrique prédominant sur le septum interventriculaire et elle peut impliquer le ventricule droit.

La cardiomyopathie hypertrophique (CMH) a reçu une large variété de noms. Il s'agit notamment de : hypertrophie septale asymétrique, sténose hypertrophique sous-aortique, sténose musculaire sous-aortique, et une cardiomyopathie hypertrophique obstructive. Le terme CMH a été désigné par l'Organisation Mondiale de la Santé comme étant le plus précis terme pour décrire ce processus unique de l'hypertrophie musculaire primaire qui peut se produire avec ou sans une obstruction à la voie d'éjection du ventricule gauche.

B. Historique :

Décrite pour la première fois en 1868 à l'Hôpital de la Salpêtrière à Paris par A. Vulpian et ses élèves [30] sous le nom de rétrécissement cardiaque sous-aortique, la cardiomyopathie hypertrophique (CMH) est tombée dans l'oubli pendant près d'un siècle avant d'être redécouverte à la fin des années 1950 par les Anglo-Saxons R. Brock [31] et D. Teare [32]. Dans le travail de ce dernier, la maladie est apparue d'emblée dans sa gravité, avec la description de sept adultes jeunes décédés de mort subite. L'autopsie révélait une hypertrophie cardiaque asymétrique, inexplicée, associée en microscopie à une désorganisation des fibres musculaires. Conjointement avec la description de Teare, Brock a signalé chez des patients un obstacle fonctionnel à l'éjection du ventricule gauche, ces patients avaient été diagnostiqués comme ayant une sténose aortique.

Braunwald et al [33] dans les années 1960 a défini les processus spécifiques de la maladie : une hypertrophie septale asymétrique, un désarroi myofibrillaire, et un gradient de pression dynamique sous-valvulaire.

L'émergence de l'échocardiographie 2D a inauguré une nouvelle ère de découverte pour la CMH [34]. Il fut reconnu que la maladie est plus fréquente et que l'obstacle à l'éjection ventriculaire gauche était présente dans seulement environ 25% des patients atteints de CMH. L'échocardiographie a offert un nouvel éclairage à la cause de l'obstruction ventriculaire gauche, la distribution et l'étendue très variable de l'hypertrophie, et le complexe hémodynamique. Elle a permis aux chercheurs de mener des études épidémiologiques qui montrent que la CMH est relativement commune avec un pronostic global généralement bon.

La maladie est apparue le plus souvent familiale et la génétique moléculaire a permis récemment de franchir une étape majeure dans la compréhension de sa physiopathologie. Le premier gène a été identifié en 1990 par l'équipe de C. Seidman à Boston [35], ouvrant la voie à de nombreux travaux qui laissent entrevoir des implications cliniques, notamment diagnostiques et pronostiques.

C. Prévalence :

La prévalence de la maladie est longtemps restée méconnue et sous-évaluée car les données résultaient d'études rétrospectives. Par exemple, l'étude épidémiologique réalisée à la Mayo Clinic par Codd et al [36] dans le comté d'Olmsted, Minnesota, retrouvait une incidence de la maladie à 2,5/100000 habitants/an et la prévalence à 19,7/100000 habitants (au 1er janvier 1985). Ces chiffres étaient obtenus à partir de registres qui ne dépistaient donc pas les cas asymptomatiques.

La première étude prospective a été rapportée par Maron et al [37]. Dans cette étude, 10 141 individus âgés de 23 à 35 ans, provenant de quatre centres urbains américains et sélectionnés de façon aléatoire, ont été contactés par téléphone en vue d'un examen médical et d'une échographie cardiaque. Sur les 4 111 individus inclus dans l'étude, sept se sont révélés porteurs de la maladie, soit une prévalence calculée à 170/100000 habitants.

Son incidence dans la population générale a été récemment estimée entre 0.02 et 0.2 % de la population générale et rencontrée dans environ 0.5 % des patients référés à un laboratoire d'échocardiographie en l'absence de toute sélection préalable.

Bien que la CMH est la cause la plus fréquente de mort subite d'origine cardiaque chez les jeunes sportifs. La prévalence de la CMH chez les athlètes d'élite est extrêmement faible. Sur les 3500 athlètes étudiés par Basavarajaiah et al [38], seulement 3 (0,09%) athlètes avaient une hypertrophie ventriculaire qui aurait pu être considéré comme étant compatible avec la CMH. Cependant, tous avaient un rapport E / A supérieur à 1 alors qu'il est inférieur à 1 en cas de CMH. En Chine, 351 athlètes d'élite ont été examinés entre Juin 2005 et Juillet 2005, et aucun ne présentait de signe de CMH [39].

Ces variations de la prévalence sont probablement dues aux différents critères de recrutement des individus composant les cohortes étudiées ainsi qu'au choix des critères d'inclusion de la mesure de l'hypertrophie chez les individus atteints.

D. Etiologie et génétique [40,41,42,43] :

La transmission héréditaire de la pathologie a été évoquée dès les premières descriptions cliniques de CMH et fut ensuite confirmée grâce à l'étude d'une famille de soixante dix sept individus sur cinq générations [44]. Aujourd'hui, 63% des cas de CMH sont d'origine génétique. Toutefois, cette estimation semble sous-évaluée, car un nombre important de cas sporadiques sans antécédents familiaux sont associés en fait à des mutations de "novo" avec transmission aux générations futures. Une faible pénétrance qui ne permet pas la reconnaissance du caractère mendélien de la transmission ou un type de transmission non mendélienne comme des mutations dans l'ADN mitochondrial peuvent aussi contribuer à cette sous évaluation.

1. Les gènes et les mutations :

La physiopathologie de la maladie était totalement inconnue avant l'ère de la génétique moléculaire. C'est la stratégie de clonage positionnel par criblage du génome entier dans une grande famille affectée par la maladie qui a permis d'identifier en 1990 le premier gène impliqué dans la CMH, codant la chaîne lourde bêta de la myosine (MYH7). Il est vite apparu que ce gène n'était impliqué que dans une partie des familles. Depuis, une douzaine d'autres gènes ont été identifiés comme responsables de CMH (figure n°6). Quasiment tous ces gènes ont en commun de coder des protéines du sarcomère. Deux gènes apparaissent majoritairement impliqués dans la population française (> 80 % des familles génotypées) : MYBPC3 (codant la protéine c cardiaque) et MYH7.

Plus récemment, des gènes de la bande Z du sarcomère ont été impliqués dans la CMH (protéine MLP, téléthonine, myozénine). D'autres gènes sont responsables des formes rares et particulières de CMH (syndromique ou non), comme le gène PRKAG2 (associant CMH et troubles conductifs ou syndromes de Wolff-Parkinson-White), le gène LAMP-2, responsable de la maladie de Danon (associée à une dysfonction systolique précoce et une mortalité majeure), le gène GLA, responsable de la maladie de Fabry (existence d'un traitement spécifique par enzymothérapie substitutive).

L'hétérogénéité génétique est encore accentuée par les nombreuses mutations identifiées au sein des différents gènes du sarcomère (> 500 au totale), aucune ne prédominant par sa fréquence, même si quelques points chauds ont été identifiés.

Dans le cadre de la CMH liée à des mutations identifiées dans les gènes sarcomériques, trois types de mutations ont été décrits : des mutations ponctuelles, des insertions et des délétions.

- ✧ Les mutations ponctuelles induisent en fonction de leur localisation sur le gène : 1) modification d'un codon qui initiera une protéine faux-sens (Figure n°7) ou 2) l'apparition d'un codon stop prématuré (PTC, premature termination codon) qui initiera une protéine tronquée.
- ✧ Les insertions, délétions induisent en fonction du nombre de bases insérées ou délétées et en fonction de leur localisation sur le gène : 1) la modification d'un ou plusieurs codons qui initiera une protéine faux-sens ou 2) un décalage de la phase de lecture qui aboutira à l'apparition d'un PTC qui initiera une protéine tronquée.

Une étude française [45] sur la répartition des gènes morbides dans un groupe de 124 patients génotypés a montré qu'une mutation est identifiée chez 63 % des cas index testés, qu'ils soient issus de formes familiales ou de cas isolés. Les 37 % de patients qui restent non génotypés peuvent s'expliquer par la sensibilité incomplète des techniques utilisées, par des mutations dans des régions géniques non explorées (régions 5' et 3' non traduites, introns), par des mutations dans des gènes non encore identifiés ou par des erreurs de diagnostic initial.

L'analyse des résultats montre que les mutations identifiées sont essentiellement des mutations « privées », ce qui signifie que, à l'exception de quelques « points chauds » de mutations retrouvés dans chacun des gènes, chaque famille possède une mutation différente. Ceci rend complexe les analyses génétiques en impliquant de

tester toute la séquence codante des gènes. Les résultats obtenus montrent que, parmi les familles génotypées, 82 % présentent une mutation dans l'un ou l'autre des gènes MYH7 ou MYBPC3 avec 40 % de mutations dans MYH7 et 42 % de mutations dans MYBPC3. L'analyse du spectre des mutations a permis de constater que la nature des mutations identifiées était différente dans ces deux gènes majeurs. Dans le gène MYH7, les mutations sont de type faux-sens, ce qui a pour conséquence d'aboutir à la synthèse d'une protéine de taille normale dans laquelle un acide aminé est substitué par un autre. Dans le gène MYBPC3, deux tiers des mutations sont de type non-sens (codon stop, petites insertions ou délétions, mutations de sites consensus d'épissage). Ces mutations ont pour conséquence présumée un décalage du cadre de lecture lors de la traduction, aboutissant soit à la synthèse de protéines tronquées, soit, par un mécanisme complexe, à la dégradation rapide des ARN messagers ou des protéines. Dans les autres gènes, la majeure partie des mutations est constituée de mutations faux-sens mais quelques mutations non-sens sont également identifiées.

Au sein des familles, le mode de transmission est presque toujours autosomique dominant, avec une mutation présente à l'état hétérozygote et transmise aux apparentés du premier degré avec un risque de 50 % pour chacun d'entre eux.

La maladie présente une grande variabilité d'expression clinique, selon les familles concernées (certaines familles ont été qualifiées de malignes) et également au sein d'une même famille. Ceci concerne aussi bien l'âge d'apparition de la maladie (hypertrophie cardiaque) que celui des symptômes, et surtout le risque de survenue de complication.

2. Conseil génétique dans la CMH :

L'analyse génétique ne représente pas un apport majeur pour le diagnostic des personnes phénotypiquement atteintes, exception faite du sportif de haut niveau chez qui le risque de mort subite peut être diminué par un dépistage précoce ; l'ECG et l'échographie sont de sensibilité incomplète et ne permettent pas toujours de distinguer la CMH de l'hypertrophie physiologique du cœur d'athlète.

La plupart du temps, la demande de recherche de mutations chez un patient est essentiellement motivée par une demande de conseil génétique chez les apparentés. Le risque de recevoir une mutation d'un parent atteint ou de transmettre une mutation à sa descendance est de 50 %. Aussi, très souvent, l'analyse génétique permet d'apporter une réponse au besoin de savoir et un conseil génétique adapté. Il permet une identification précoce des porteurs présymptomatiques, une évaluation du risque en fonction des antécédents familiaux et la mise en place d'un suivi pour prévenir ou atténuer l'évolution du phénotype. Cette approche permet également d'éviter une surveillance cardiologique inutile chez les sujets génétiquement normaux.

Chez notre patient, nous n'avons pas réalisé d'étude génétique.

3. Perspectives d'avenir :

a. Développement de méthodes de diagnostic :

Les résultats des analyses génétiques permettent d'évaluer la valeur diagnostique de divers examens cardiologiques comme le Tissue Doppler Imaging (TDI) qui semble détecter des anomalies de la contraction et de la relaxation cardiaque avant même le développement de l'hypertrophie. Cet examen pourrait devenir un moyen précoce et non invasif pour identifier les porteurs de mutations.

b. Recherche de gènes modificateurs :

L'hétérogénéité phénotypique pourrait être la conséquence de facteurs génétiques et/ou environnementaux associés à un génotype morbide. Certains polymorphismes sont décrits comme étant modificateurs du phénotype et de nombreuses études sont actuellement à la recherche de ces gènes.

c. Développement de modèles animaux :

Un modèle de cardiomyopathie a été développé chez le lapin porteur de la mutation R403Q dans MYH7 et des essais de médicaments sont en cours. Ainsi, la simvastatine (inhibiteur de HMG-CoA réductase) induit une régression de l'hypertrophie cardiaque et de la fibrose et améliore la pression de remplissage du ventricule gauche. De même, des agents bloqueurs du récepteur de l'angiotensine II réduisent la fibrose interstitielle chez des souris transgéniques mutées dans la troponine. Les résultats dans ces modèles animaux laissent espérer qu'une intervention médicamenteuse précoce chez l'homme pourrait prévenir le développement et l'évolution du phénotype cardiaque.

Fig. 1

	Gène	Locus	Protéine	Fréquence (%)
Sarcomère (et bande Z)	▪ MYH7	14q11	chaîne lourde bêta myosine	20-35
	▪ TNNT2	1q3	troponine T	5-15
	▪ TPM1	15q2	tropomyosine alpha	<5
	▪ MYBPC3	11p11.2	protéine C cardiaque	20-40
	▪ MYL3	3p	Chaîne légère essentielle	<1
	▪ MYL2	12q23	Chaîne légère de régulation	1-5
	▪ TNNI3	19p13.2	troponine I	5
	▪ ACTC	15q14	actine cardiaque	<2
	▪ TTN	2q31	titine	rare
	▪ MYH6	14q	chaîne lourde alpha myosine	rare
	▪ CRP3	11p15	muscle LIM protéine	rare
	▪ TCAP	17q12	téléthonine	rare
	▪ MYOZ2	4q26	myozenine 2	rare
	▪ OBSCN	1q42	obscurine	rare
▪ JPH2	20q12	junctophiline-2	rare	
Autres	▪ PRKAG2	7q36	AMP protéine kinase gamma2	rare
	▪ LAMP2	Xq24	Protéine membranaire associée au lysosome	1-3
	▪ GLA	Xq22	alpha galactosidase	1-2

Figure n°6 : Gènes impliqués dans la CMH [42].

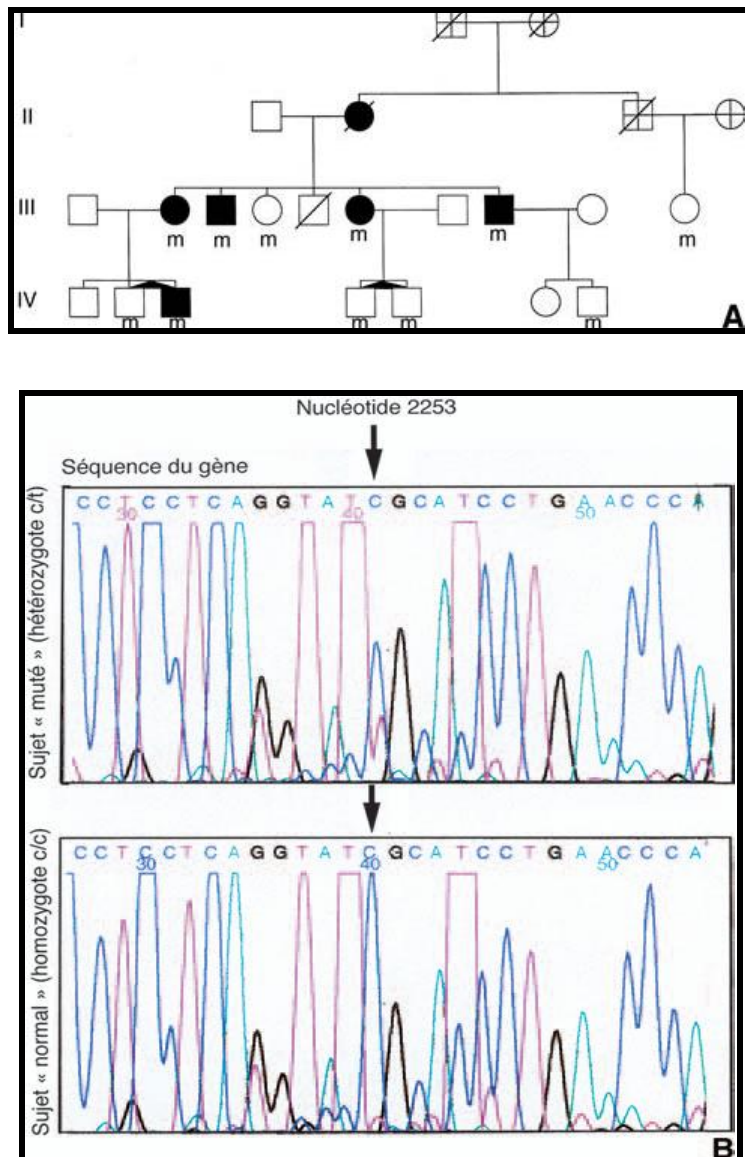


Figure n°7 [42] :

- A. Arbre généalogique d'une famille française avec CMH (symbole plein : cliniquement atteint ; symbole vide: cliniquement sain ; « m » indique les sujets porteurs de mutation). La pénétrance est ici incomplète puisque plusieurs individus sont cliniquement sains bien que porteurs de la mutation.
- B. Dans cette famille, la mutation identifiée dans le laboratoire de Kitty Schwartz consiste en un remplacement du nucléotide cytosine en position 2253 du gène par une thymine (correspond au changement de l'acide aminé arginine en position 723 de la protéine par une cystéine).

D. Aspect du cœur atteint de CMH [46] :

1. Macroscopie :

L'analyse macroscopique montre typiquement une hypertrophie asymétrique du ventricule gauche prédominant sur le septum interventriculaire (figures n°8). Parfois cependant, l'hypertrophie apparaît diffuse et symétrique (moins de 5 %). La cavité ventriculaire est de taille normale ou diminuée. Épaississement limité à l'apex du ventricule gauche a été décrit à travers le monde et est plus fréquente dans les populations japonaises. Participation du ventricule droit a été décrite plus fréquemment chez les patients d'âge pédiatriques.

L'épaississement pariétal peut être considérable et même largement dépasser les 30 mm, rendant compte des plus importantes hypertrophies cardiaques rencontrées en pathologie humaine. Le degré ainsi que la topographie de l'hypertrophie de la CMH sont caractérisés par une grande variabilité interindividuelle. L'hypertrophie concerne le plus souvent à la fois le septum interventriculaire antérieur et la paroi libre antérolatérale du ventricule gauche.

Dans les formes obstructives, le septum basal est particulièrement épaissi avec diminution considérable de la section de la chambre de chasse du ventricule gauche. Dans d'autres cas, l'hypertrophie est moins prononcée et concerne des segments plus limités.

Des anomalies structurales de l'appareil valvulaire mitral sont communes dans les cardiomyopathies hypertrophiques : augmentation de surface, allongement des feuillets mitraux et déplacement antérieur des muscles papillaires. Ces anomalies sont responsables d'un mouvement systolique antérieur de la grande valve mitrale (*systolic anterior motion*, SAM). Certains patients ont très court cordages tendineux, ou insertion directement du muscle papillaire sur les feuillets mitraux ou le septum. La reconnaissance de ces anomalies a d'importantes implications pour la gestion des patients symptomatique.

2. Histologie :

L'examen histologique retrouve une fibrose myocardique, une hypertrophie des myocytes, et surtout une désorganisation tissulaire et cellulaire (*myocardial disarray*) qui est hautement évocatrice de la maladie. Cette désorganisation concerne l'orientation des myocytes entre eux mais aussi la forme des cellules ainsi que l'organisation des myofibrilles à l'intérieur des myocytes (Figure n°9). La désorganisation est présente chez quasiment tous les patients et elle est le plus souvent très étendue (intéressant environ 33 % du septum et 25 % de la paroi libre du ventricule gauche). Cet aspect n'est pas spécifique de la maladie mais dans les autres pathologies, les zones de désorganisation représentent une partie mineure du myocarde analysé (moins de 5 %).

Les plages de fibrose remplacent 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 serait la conséquence de ces anomalies histologiques, responsables d'une instabilité électrique à l'origine d'un phénomène de tachyarythmie ventriculaire par réentrée. Il faut noter que chez les athlètes porteurs d'une cardiomyopathie hypertrophique, le risque de mort subite est également majoré durant les périodes 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.

L'examen note par ailleurs dans la majorité des cas un épaississement des parois des artères coronaires intramurales, avec rétrécissement de la lumière, une thrombose fréquente et une oblitération des petits vaisseaux dans le myocarde. Cette dernière caractéristique prédispose à l'ischémie sous-endocardique et peut être l'une des causes facteurs de la fibrose.

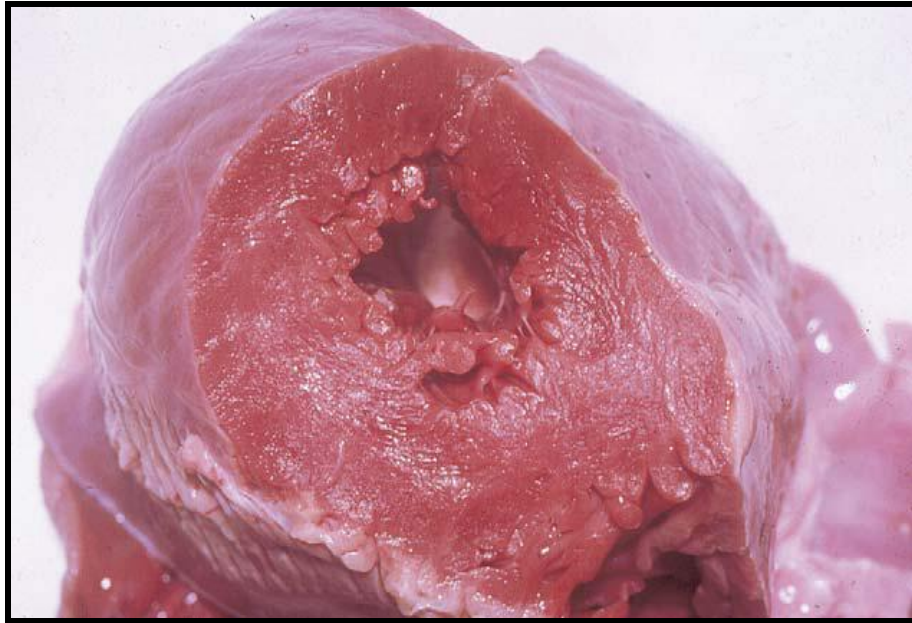


Figure n°8 : Aspect anatomique d'une CMH : vue macroscopique avec coupe passant par le petit axe des ventricules [46].

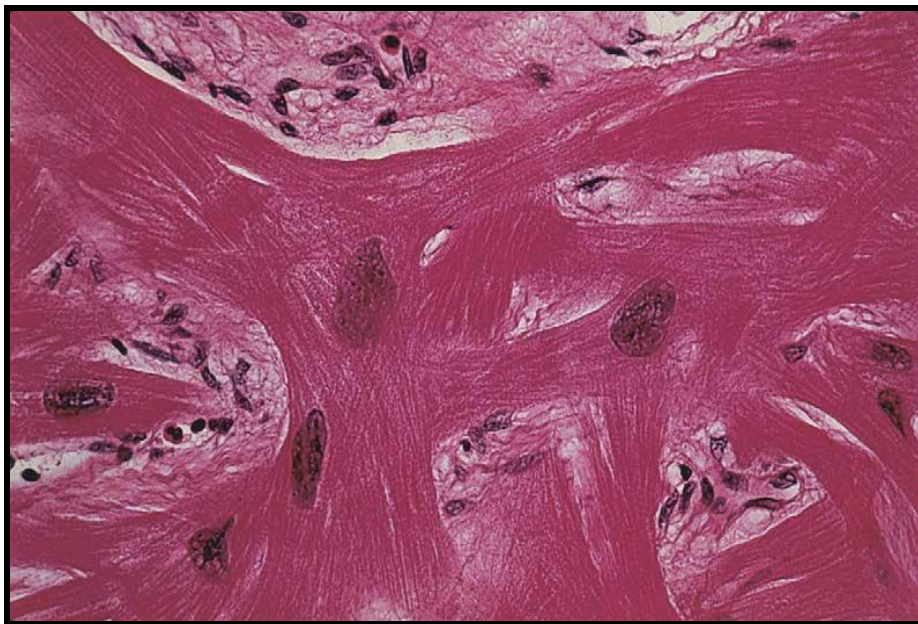


Figure n°9 : CMH ; coupe histologique de tissu myocardique. Aspect typique de désorganisation myocytaire [29].

E. Physiopathologie :

La physiopathologie de la cardiomyopathie hypertrophique est complexe, avec différents processus expliquant les symptômes et l'histoire naturelle de la maladie [28,46,47,48].

1. L'obstruction dynamique du ventricule gauche :

Les études se sont longtemps focalisées sur l'obstruction dynamique du ventricule gauche créant un gradient systolique de pression intraventriculaire, mais ce gradient n'est retrouvé que dans environ 25 % des cas et ses implications tant cliniques que pronostiques apparaissent minimales même si la controverse se poursuit. L'obstruction systolique est liée essentiellement à un mouvement systolique antérieur de la grande valve mitrale (*Systolic Anterior Motion*, SAM) venant au contact du septum interventriculaire hypertrophié (figure n°10). Ce gradient de pression varie avec les circonstances qui modifient la contractilité myocardique et les conditions de charge du ventricule gauche. Chez certains patients, le gradient peut être absent au repos et se manifester lors de tests de provocation qui augmentent la contractilité du ventricule ou diminuent la précharge ou la postcharge (administration d'isoprénaline, nitrite d'amyle, dérivés nitrés, manoeuvre de Valsalva, **effort physique**...). Le mécanisme exact du SAM reste discuté. Si un effet Venturi (aspiration de la valve vers le septum causée par l'accélération sous-aortique) a longtemps été évoqué, des études doppler (pulsé, continu et couleur) ont suggéré que celui-ci ne pouvait seul générer un SAM dans la CMH.

Plusieurs observations échographiques et anatomiques sont en faveur de l'existence de véritables anomalies primaires de structure mitrale. Il existe dans plus de 60 % des cas un déplacement antéro-interne des piliers, une augmentation de longueur et de surface des feuillets, une antéposition de la valve, une avancée du point de coaptation valvulaire sur le corps du feuillet mitral antérieur aboutissant à la création d'une portion résiduelle de feuillet au-delà du point de coaptation. Dans 10 %

des cas est notée une insertion anormale des piliers directement sur les feuillets mitraux, source d'obstruction sévère. On tend à considérer ces modifications structurelles comme un véritable marqueur phénotypique de la CMH et non comme une simple conséquence de l'obstruction dynamique sous-aortique. Dans les années 1980, plusieurs études échographiques, doppler et hémodynamiques ont confirmé le rôle du SAM dans l'obstruction et la corrélation entre celui-ci et le gradient de pression sous-aortique. Plus le moment du contact septum-mitrale est précoce, plus la durée du SAM est longue et le gradient de pression élevé. Après myectomie, l'élargissement de la voie d'éjection entraîne souvent l'abolition du gradient de pression (et de l'insuffisance mitrale) par abolition du SAM. Le SAM est la cause de l'obstruction et son importance est bien corrélée au gradient intraventriculaire.

Le ou les mécanismes initiateurs du SAM restent discutés. Le mécanisme du SAM le plus communément admis est basé sur l'effet Venturi. Le rétrécissement de la voie d'éjection (du fait de l'hypertrophie prédominante du septum) et l'hypercinésie ventriculaire gauche entraînent une accélération du flux au contact de la face ventriculaire de la valve mitrale, ce qui diminue la pression hydrostatique à cet endroit et génère le SAM par la force d'attraction ainsi créée (gradient de pression hydrostatique de part et d'autre de la valve mitrale). Cependant, de nombreuses observations cliniques et des études expérimentales ont récemment remis en question cette théorie. En effet, cette dernière implique que le SAM n'apparaisse que lorsqu'il existe une accélération du flux d'éjection. Or de nombreuses observations ont démontré l'absence d'accélération du flux sanguin au moment de l'initiation du SAM et a contrario la présence d'un SAM en l'absence d'HVG ou de rétrécissement de la voie d'éjection (valvuloplastie mitrale, calcifications postérieures de l'anneau mitral, tumeur du plancher du ventricule gauche, lésions des piliers [tumeurs, malpositions] ou des cordages mitraux). Ceci remet donc en question le rôle exclusif de l'effet Venturi dans la genèse du SAM. Une étude [49] portant sur 20 patients avec CMH et SAM a pu démontrer, en utilisant une vue 2D apicale couplée au doppler à codage

couleur, l'absence d'accélération du flux d'éjection au moment de l'initiation du SAM. Grâce à l'enregistrement en mode TM de la valve mitrale couplé au doppler à codage couleur, on a pu mettre en évidence dans tous les cas et très précocement en systole un flux d'éjection (codé en rouge) frappant la valve sur son versant postérieur et la repoussant vers le septum, avec pour conséquence le rétrécissement de la voie d'éjection et l'accélération sous-aortique (représentée par le flux turbulent au-dessus de la valve).

Des études expérimentales *in vitro* et *in vivo* ont confirmé le fait que l'accélération du flux d'éjection ne peut pas à elle seule créer le SAM. En revanche, une malposition de l'appareil mitral associée ou non à l'accélération sous-aortique peut expliquer la cinétique mitrale dans la CMH.

De ces observations, il ressort que le seul effet Venturi ne peut expliquer le SAM dans la CMH. Les anomalies du ventricule gauche ou de l'appareil mitral (élongation des valves, malposition antéro-interne des piliers, et/ou hyperlaxité des cordages) peuvent, à elles seules, créer un SAM ou un obstacle sous-aortique, en l'absence d'hypertrophie septale et/ou d'accélération des vitesses sous-aortiques.

En conclusion, la cinétique mitrale dans la CMH peut être expliquée par une modification de la conformation géométrique de l'appareil mitral créée par l'hypertrophie ventriculaire mais aussi par un aspect phénotypique particulier de la valve mitrale. Cette nouvelle approche a permis de mieux comprendre les mécanismes d'action des médicaments inotropes négatifs dans cette maladie. Elle a permis dans certains cas d'améliorer le résultat de la myotomie-myectomie chirurgicale en y associant un geste sur la valve mitrale. Ainsi chez le sujet sain, la valve mitrale, l'appareil sous-valvulaire et le ventricule gauche forment un équilibre harmonieux ; lorsque survient une modification de l'un de ces paramètres, la cinétique valvulaire mitrale peut être immédiatement modifiée, source des anomalies constatées en pathologie (prolapsus, SAM, régurgitation).

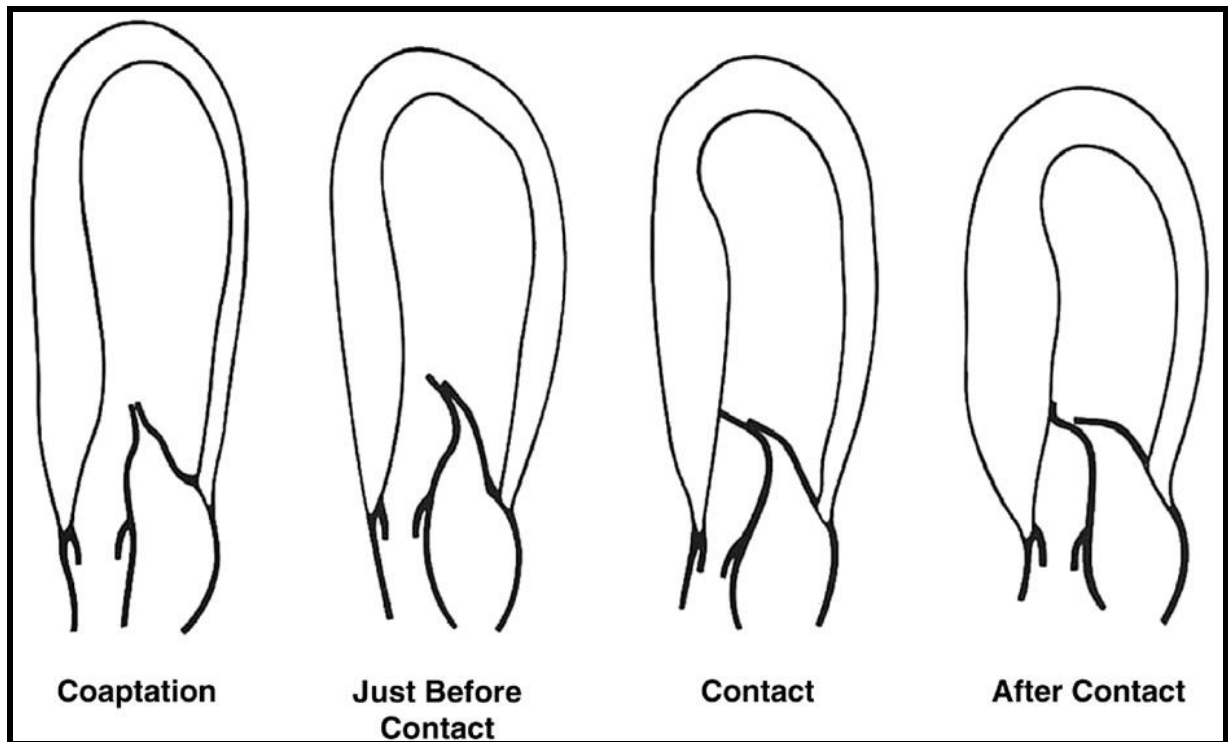


Figure n°10 : Représentation sous forme de diagramme du mouvement antérieur de la valve mitrale durant la systole et du contact mitral-septal [47].

2. Fonction diastolique :

La fonction diastolique est anormale chez la majorité des patients, même lorsque l'hypertrophie est modérée ou lorsque le patient est asymptomatique. L'augmentation de la pression télédiastolique du ventricule gauche est due ici à la fois à une altération de la compliance et de la relaxation du ventricule gauche. La diminution de la compliance est liée directement à l'hypertrophie myocardique par l'augmentation de la rigidité. L'anomalie de relaxation, objectivée par un temps de relaxation isovolumique prolongé et un allongement du remplissage rapide du ventricule gauche, apparaît de mécanisme plus complexe. L'ischémie sous-endocardique peut expliquer cette relaxation anormale.

3. Fonction systolique :

La fonction systolique du ventricule gauche est habituellement normale ou supranormale avec une fraction d'éjection augmentée. Cette bonne performance de la fonction pompe semble s'expliquer par une réduction de la contrainte systolique plutôt que par une hypercontractilité, ce qui fait qualifier le ventricule gauche d'hyperdynamique plutôt que d'hypercontractile. Parfois, dans la phase tardive de la maladie, la fonction systolique peut évoluer vers une détérioration en relation avec la fibrose myocardique. Les parois du ventricule s'amincissent, le gradient intraventriculaire gauche disparaît, la fraction d'éjection s'abaisse, le volume télésystolique du ventricule gauche augmente. La dilatation du ventricule gauche reste souvent modérée.

F. Diagnostic :

1. Diagnostic positif [28,29,46,50]:

Il existe une grande hétérogénéité dans l'expression clinique de la maladie.

La maladie peut être totalement latente avec une découverte fortuite à l'occasion d'un souffle systolique, d'un électrocardiogramme (ECG), lors d'un examen échocardiographique systématique ou lors du déroulement d'une enquête génétique familiale dans la fratrie d'un patient porteur de la maladie.

L'âge de découverte de la maladie correspond à l'adolescence et l'on considère que la présence d'une CMH chez l'enfant est relativement rare. Inversement, l'absence de signes échocardiographiques de CMH chez un enfant apparenté au premier degré à des sujets atteints ne permet pas d'éliminer ce diagnostic avant que l'enfant n'ait atteint l'âge de 21 ans.

Il est classique de noter la prédominance masculine de cette maladie.

La découverte de la maladie à un âge plus avancé n'était pas rare puisque dans les premières études angiographiques, un tiers des patients étaient âgés de plus de 60 ans.

Actuellement la pratique courante de l'échocardiographie explique le rajeunissement de la population étudiée.

1.1 Diagnostic clinique :

a *Signes fonctionnels* :

✚ La dyspnée :

Le symptôme le plus fréquent est la dyspnée d'effort qui est modérée et variable d'un jour à l'autre.

Les douleurs

Le patient ressent des douleurs thoraciques souvent atypiques ou au contraire caractéristiques d'angine de poitrine liées ou non à l'effort, mais non calmées voire aggravées par la prise de dérivés nitrés.

Cette expression clinique pose le problème de diagnostic étiologique de la douleur thoracique et du diagnostic différentiel avec l'ischémie myocardique à coronaires saines. L'hypothèse diagnostique de la CMH est reléguée au second plan chez l'homme de plus de 35 ans par l'athérosclérose coronaire. L'angine de poitrine survenant au repos chez notre patient nous laisse évoquer en premier l'athérosclérose coronaire d'autant plus qu'il a 48 ans et un facteur de risque cardiovasculaire représenté par le diabète de type II, ceci n'élimine pas l'association fréquente d'une CMH avec une cardiopathie ischémique.

Les palpitations

Elles sont sans caractère très précis, des crises de tachycardie ou des malaises lipothymiques sont peu caractéristiques.

La syncope

La survenue de syncope vraie au cours ou au décours d'un effort est plus évocatrice et revêt une signification péjorative particulière.

La fréquence et l'intensité des symptômes n'apparaissent pas corrélées avec le degré d'hypertrophie ou le gradient de pression intraventriculaire, même si des tendances ont été notées par certains auteurs.

b. Examen physique :

L'examen physique peut être normal dans les formes asymptomatiques sans obstruction.

En cas d'obstruction sous-aortique, il est retrouvé :

- ✧ un souffle systolique de type éjectionnel au bord gauche du sternum, près du 4^e espace et à l'endapex, d'intensité souvent modérée mais variable en particulier d'un jour à l'autre, à maximum mésosystolique, sans irradiation marquée. Le souffle augmente en position debout, par la manœuvre de Valsalva, la prise de trinitrine, de nitrite d'amyle et il est renforcé après une extrasystole. Il est au contraire diminué en position accroupie.
- ✧ L'auscultation cardiaque peut également retrouver un souffle d'insuffisance mitrale (elle est souvent associée et responsable d'un souffle de régurgitation holo-systolique siégeant à la pointe et irradiant dans l'aisselle), un bruit de galop, un dédoublement du 2^e bruit.

Chez notre patient, l'examen clinique a objectivé des chiffres tensionnels élevés à 170 /100 mmHg et un pouls régulier à 87 battement par minute. L'auscultation cardiaque notait un souffle systolique en écharpe 2/6 irradiant vers les vaisseaux du cou, sans râles crépitent à l'auscultation pulmonaire. Ce tableau peut être trouvé en cas de rétrécissement aortique serré qui peut être responsable d'une hypertrophie du ventricule gauche.

1.2 Diagnostic paraclinique :

a. Radiographie thoracique :

Elle peut être normale mais elle montre souvent une convexité augmentée de l'arc inférieur gauche en rapport avec l'hypertrophie ventriculaire gauche. Un aspect de dilatation de l'oreillette gauche est parfois observé.

Sur la radiographie de notre patient, on notait une cardiomégalie modérée, une dilatation de l'aorte ascendante et une saillie du bouton aortique.

b. Électrocardiogramme :

L'ECG est anormal dans 92 % des cas, ce qui explique la fréquence des formes asymptomatiques découvertes à l'occasion d'un ECG systématique. Un ECG normal ne se voit que chez un quart des patients asymptomatiques et sans obstruction.

Trois anomalies sont particulièrement fréquentes et suggestives de la maladie même si elles ne sont pas spécifiques :

- ✧ Les anomalies de la repolarisation sont les plus fréquentes (environ 70 %), avec sous-décalage du segment ST, ondes T négatives ou plates.
- ✧ L'hypertrophie ventriculaire gauche est présente dans environ 55 % des cas, et semble associée à un degré d'hypertrophie échographique plus marqué.
- ✧ La présence d'ondes Q anormales, souvent fines et profondes (Figure n°11), souvent dans le territoire inférieur ou latéral, est notée dans environ 30 % des cas. Sa signification reste mal élucidée ; elle pourrait être liée à une hypertrophie marquée du septum antérieur contrastant avec l'absence d'hypertrophie ventriculaire droite.

D'autres anomalies peuvent être observées : une hypertrophie auriculaire gauche, une déviation isolée de l'axe du QRS vers le gauche, des troubles de conduction (bloc de branche incomplet droit voire gauche) ou une fibrillation atriale, plus rarement des extrasystoles ventriculaires, un aspect de préexcitation. Enfin, des ondes T négatives géantes (amplitude = 10 mm) dans les dérivations précordiales latérales sont observées dans les CMH de topographie purement apicale.

Pour notre part, l'ECG de notre patient montre un rythme régulier sinusal, l'axe du cœur en DI, une hypertrophie du ventricule gauche (Indice de Sokolow et Lyon (ISL) =45mm), et des troubles de repolarisation au niveau du territoire latéral et basal. Ce qui impose la pratique d'une échocardiographie transthoracique pour éliminer une CMH. En effet de nombreux auteurs considère comme pathologique des chiffres d'ISL > 40 mm voire 45 mm.

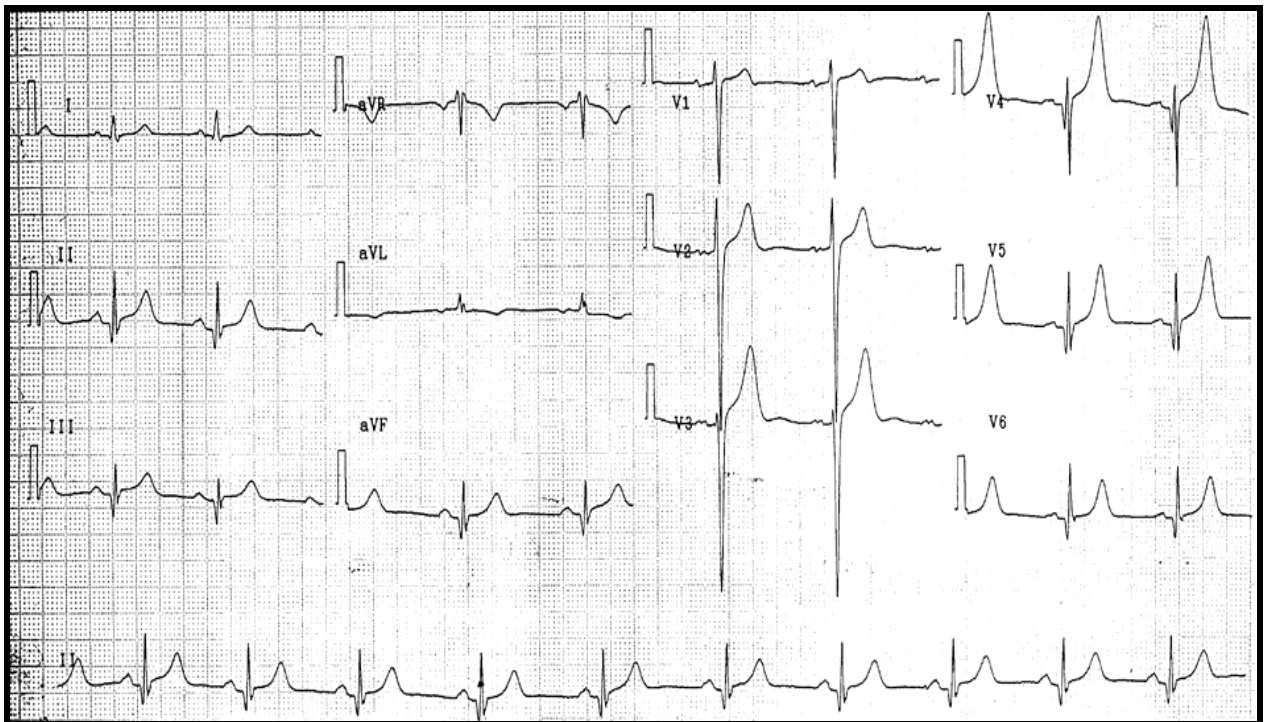


Figure n°11 : CMH ; tracé électrocardiographique présentant des ondes de pseudonécrose en dérivation D2D3VF et V4V5V6 [46].

c. Échocardiographie-doppler transthoracique et transoesophagienne :

Aujourd'hui, l'échocardiographie-doppler transthoracique est indiscutablement l'outil diagnostique clé dans le bilan d'une CMH, permettant de répondre, le plus souvent, à la majorité des questions posées. En cas de problème d'échogénicité, cet examen est complété par l'échographie transoesophagienne.

L'examen en mode TM, à l'aide du repérage bidimensionnel, sous peine de surestimation des épaisseurs pariétales, objective l'hypertrophie (épaisseur de paroi > 13 mm dans les formes familiales ; critère plus strict, > 15 mm, en dehors de ce contexte) et son caractère asymétrique (rapport septum/paroi postérieure > 1,3). Le septum est épais et hypokinétique, contrastant avec une paroi postérieure non épaissie et hyperkinétique. La cavité ventriculaire gauche est de petite taille, l'oreillette gauche est souvent dilatée. Le degré d'hypertrophie est en fait très variable et dans les formes familiales, la valeur diagnostique du critère d'épaisseur (> 13 mm) est ainsi caractérisée par une excellente spécificité (100 %) mais une faible sensibilité (62 %) vis-à-vis du statut génétique. Chez l'enfant, les valeurs sont rapportées à l'âge et à la surface corporelle.

L'examen bidimensionnel (2D) permet d'analyser la topographie et l'extension de l'hypertrophie, associant les incidences parasternale gauche transverse (deux coupes passant au niveau de la valve mitrale et des piliers) et apicale (figure n°12). Parfois, il dépiste une hypertrophie qui n'avait pu l'être par le TM, en raison de son siège particulier.

Deux classifications anatomo-échographiques sont proposées :

- ✧ celle de Wigle (tableau n°3) tient compte de l'importance de l'épaisseur pariétale et de son extension [51] :
- ✧ celle de Maron est la plus utilisée [34]. Elle est fondée sur la répartition de l'hypertrophie (septum antérieur, septum postérieur, paroi libre latérale et paroi libre postérieure) analysée sur les coupes parasternales gauches transverses. Quatre types de CMH sont individualisés :
 - **le type I** : hypertrophie localisée à la partie antérieure du septum ;
 - **le type II** : hypertrophie de tout le septum ;
 - **le type III** : hypertrophie de tout le septum et de la paroi libre latérale ;
 - **le type IV** : hypertrophie de la paroi postérieure, de la paroi latérale, médioventriculaire, apicale ou concentrique.

Dans la série de Bethesda comportant 600 patients [52], le septum antérieur est le plus fréquemment atteint (96 %), suivi du septum postérieur (66 %), de la paroi latérale (42 %) et de la paroi postérieure (18 %). La répartition selon la classification de Maron est la suivante : type I : 10 % ; type II : 20 % ; type III : 52 % ; type IV : 18 %.

L'examen TM visualise parfois un mouvement systolique antérieur du (SAM) de la grande valve mitrale venant au contact du septum hypertrophié (Figure n°13). Ce mécanisme entraîne une fuite mitrale antihoraire. La sévérité du SAM est classiquement graduée en trois stades :

- ✧ SAM sévère : contact prolongé SAM-septum, pendant plus de 30 % de la systole échographique
- ✧ SAM moyen : distance SAM-septum inférieure à 10 mm ou contact bref ;
- ✧ SAM discret : distance SAM-septum supérieure à 10 mm.

La présence et l'importance du SAM sont corrélées à la présence d'un gradient de pression systolique. Une « butée » de la grande valve mitrale sur le septum est également parfois observée en systole. Une fermeture mésosystolique des sigmoïdes aortiques (aspect en « aile de papillon ») est fréquemment observée en TM en cas de gradient intraventriculaire gauche. Il faut la distinguer de l'ouverture vibrée des sigmoïdes aortiques, du bas débit aortique et de la fermeture plus précoce en cas de rétrécissement aortique sous-valvulaire.

L'examen doppler par voie apicale retrouve une fois sur quatre un gradient de pression systolique intraventriculaire gauche supérieur ou égal à 30 mmHg au repos ou supérieur ou égal à 50 mmHg après stimulation. Le doppler continu retrouve alors un flux d'éjection caractéristique avec accélération progressive et pic de vitesse télé-systolique (aspect en « lame de sabre ») (Figure n°14). Le gradient est particulièrement variable d'un examen à un autre. Il peut être absent ou minime dans les conditions de base et être provoqué par diverses épreuves. Une insuffisance mitrale est très souvent retrouvée à l'examen doppler. Sa présence et son importance sont habituellement corrélées au gradient de pression systolique. Il est parfois difficile de distinguer le flux du gradient de pression systolique de celui d'une insuffisance mitrale (IM) très souvent présente, liée au mécanisme du SAM. Enfin, l'examen doppler retrouve une altération de la fonction diastolique ventriculaire dans la très grande majorité des cas, indépendamment de la fonction systolique ou du degré d'hypertrophie. L'analyse du flux transmitral retrouve une inversion du rapport E/A, avec diminution du pic E et augmentation du temps de décélération, augmentation du temps de relaxation isovolumétrique. Le doppler tissulaire semble permettre une analyse plus précise de la fonction diastolique et des pressions de remplissage et pourrait aussi permettre le dépistage précoce des apparentés à risque de développer l'hypertrophie.

L'échocardiographie-doppler transthoracique, effectuée chez notre patient, a révélé une hypertrophie du ventricule gauche asymétrique à prédominance septale (le rapport épaisseur diastolique du septum IV20 mm / épaisseur diastolique de la paroi postérieure du VG 12 mm est supérieur à 1,6), une oreillette gauche modérément dilatée, une bonne fonction systolique du ventricule gauche, mais il existe un trouble de la relaxation. En mode TM, on note la présence d'un mouvement systolique antérieur de la valve mitrale. Ainsi le diagnostic de la CMH a été retenu.

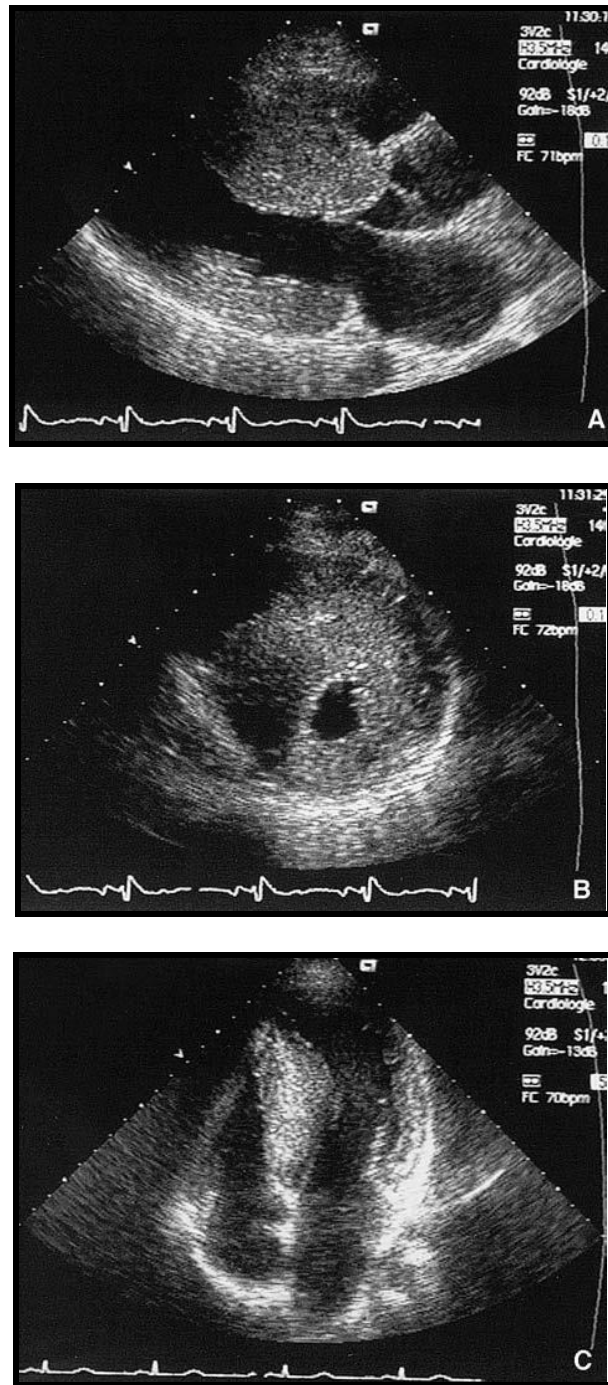


Figure n°12 : CMH ; images d'échographie bidimensionnelle [46]. A. Vue parasternale grand axe.B. Vue parasternale petit axe. C. Vue apicale.

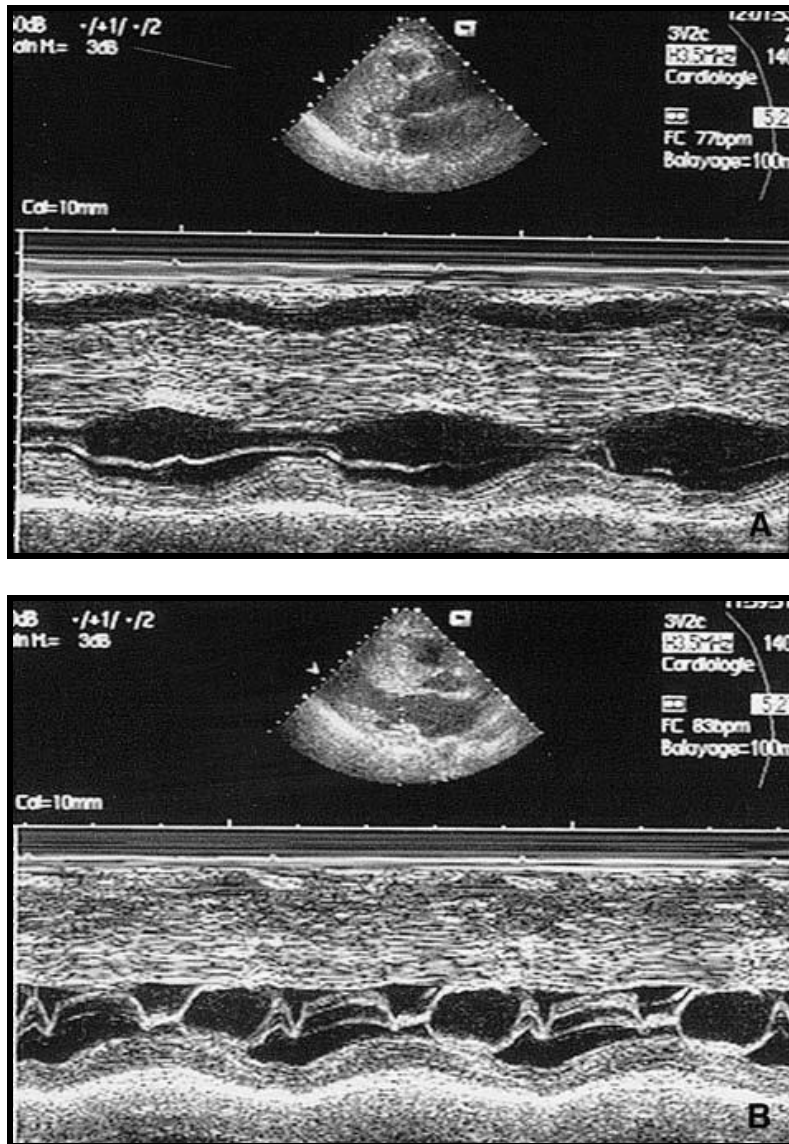


Figure n°13 : CMH ; images d'échographie unidimensionnelle (TM) [46].A. Incidence parasternale, coupe transventriculaire (épaisseur du septum : 30 mm).B. Incidence parasternale, coupe transmitrale. Aspect typique de systolic anterior motion (SAM).

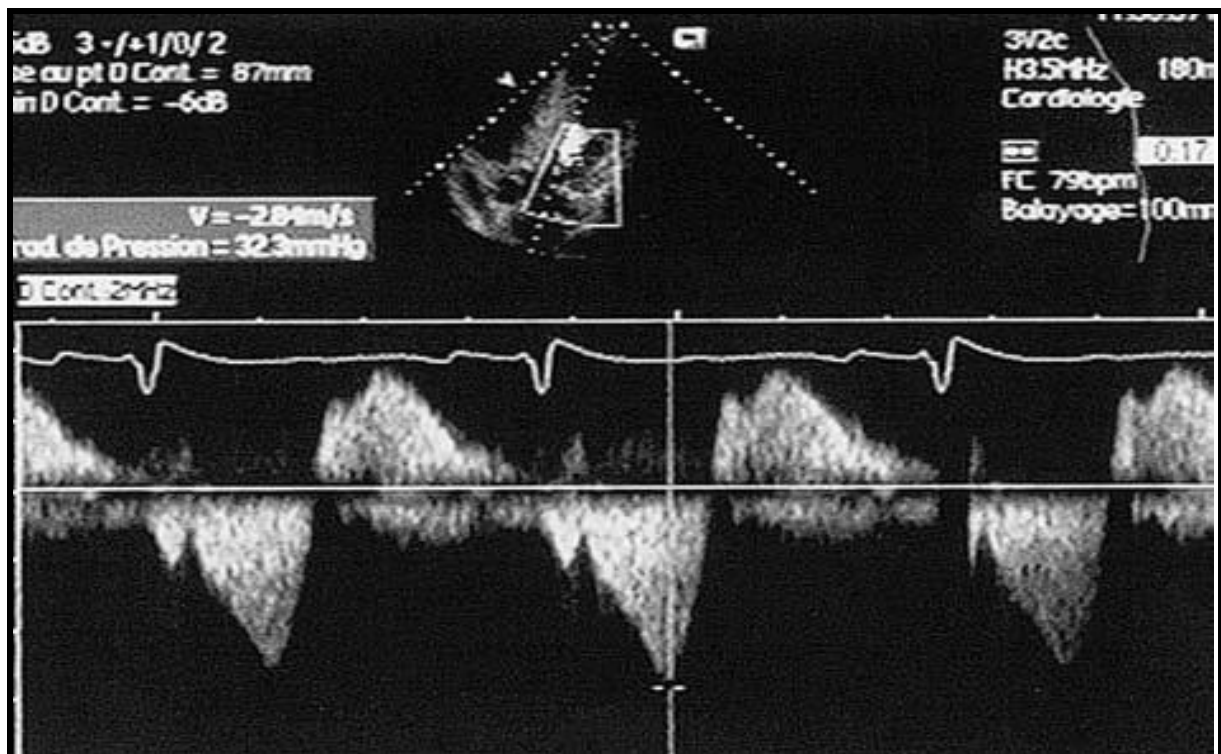



Figure n°14 : CMH ; image de doppler montrant un gradient de pression intraventriculaire gauche avec aspect en « lame de sabre » (gradient maximal au repos 32 mm Hg) [46].

Tableau n°3 : Étude semi-quantitative de l'importance et de l'extension de l'hypertrophie (Wigle) [45].


Extension de l'hypertrophie		Points
Tiers basal du SIV	15-19 mm	1
	20-24 mm	2
	25-29 mm	3
	>30 mm	4
Extension aux muscles papillaires (2/3 basaux du SIV)		2
Extension à l'apex (atteinte de tout le SIV)		2
Extension antérolatérale		2

b. Imagerie cardiovasculaire par résonance magnétique :

L'IRM offre, de façon non invasive, une approche anatomique et fonctionnelle des CMH. Les avancées technologiques actuelles permettent d'apprécier la fonction du VG de façon fiable et reproductible. Son utilisation demeure moins aisée que l'échographie en raison de la faible disponibilité des machines et de la longueur des procédures. C'est donc un examen de deuxième intention par rapport à l'échographie.

 *Approche anatomique :*

Les séquences utilisées sont des séquences en écho de spin multiphases, multicoupes en pondération T1 synchronisées au rythme cardiaque. Les paramètres sont les suivants : temps de répétition (TR) synchronisé à l'espace RR, temps d'écho (TE) de 20 à 60 ms et épaisseur des coupes de 5 à 10 mm. Elles offrent un bon contraste spontané entre le myocarde et les structures adjacentes. La qualité des images peut cependant être altérée si le rythme cardiaque est irrégulier. Deux incidences sont particulièrement utilisées : l'une dans le grand axe du VG, perpendiculaire au septum, l'autre, perpendiculaire à la précédente, correspond à une coupe petit axe du VG. L'IRM permet des mesures précises de l'hypertrophie myocardique et analyse sa répartition. C'est une technique particulièrement intéressante dans les hypertrophies à prédominance apicale (figure n°15), répandues au Japon et en Corée, difficiles à mesurer en échographie. Les mesures sont effectuées à la base, à l'apex ou dans la partie médiane du VG, en télédiastole.

 *Approche fonctionnelle :*

La ciné-IRM analyse la cinétique de contraction des parois du VG. Elle utilise des séquences en écho de gradient qui offrent un excellent contraste entre le myocarde en hyposignal et le sang circulant en hypersignal. Les incidences utilisées sont les mêmes que pour les séquences en écho de spin. Des coupes jointives sont réalisées de la base jusqu'à l'apex. Pour chaque coupe, un cycle cardiaque entier est observé. Le

signal sanguin des CMH obstructives lors du cycle cardiaque est caractéristique. En diastole, le sang circulant apparaît sous forme d'un hypersignal homogène. En systole, les différentes étapes suivantes sont décrites : en protosystole, une perte du signal est d'abord observée au sein du VG et correspond à une augmentation régionale des vitesses de flux ou à des turbulences, puis un SAM et, enfin, une perte de signal télésystolique dans l'oreillette gauche (OG) correspondant à une régurgitation mitrale. Cette méthode sert également à calculer la fraction d'éjection, la masse et le volume du VG. Elle s'avère plus précise que l'échographie ou l'angiographie avec une reproductibilité satisfaisante.

Le *tagging* ou tatouage myocardique consiste à surimposer des lignes de présaturation apparaissant sous forme d'hyposignal durant le cycle cardiaque, pour visualiser la déformation du myocarde. Ces lignes peuvent être disposées de façon radiaire ou en grille, permettant une étude segmentaire du myocarde. Dong et al [53] ont démontré que l'augmentation d'épaisseur du myocarde dans les CMH est associée à une altération de la relaxation myocardique. Ils concluent que la fonction systolique du myocarde hypertrophié est altérée de façon hétérogène et que son importance est proportionnelle à l'épaisseur du myocarde. L'épaississement du myocarde est moindre dans les zones les plus hypertrophiées. Par ailleurs, la rotation du VG au cours du cycle cardiaque et le raccourcissement myocardique radiaire sont différents de ceux observés chez les sujets normaux.

L'IRM reste encore actuellement peu performante pour établir une orientation étiologique, étant donné le peu de fiabilité des séquences pondérées T1 ou T2 pour la caractérisation tissulaire, même si des espoirs sont placés dans la spectrométrie-IRM.



Figure n°15 : Imagerie par résonance magnétique. Séquence en écho de spin pondérée en T1. Incidence quatre cavités, grand axe du cœur. Cardiomyopathie apicale [50].

d. Holter-ECG :

L'ECG des 24 heures retrouve souvent des troubles du rythme. Une hyperexcitabilité supraventriculaire est assez souvent notée. La fibrillation atriale est souvent paroxystique, présente dans environ 5 % des cas au moment du diagnostic. Une tachycardie ventriculaire non soutenue est présente chez 25 % des patients adultes. Les tachycardies ventriculaires soutenues sont en revanche rares. L'un des plus grands progrès de ces dix dernières années, est la mise en évidence du mauvais pronostic qui s'attache à l'identification par l'enregistrement Holter d'accès de tachycardie ventriculaire.

e. Scanner ultrarapide :

Le scanner ultrarapide ou Imatron permet, comme l'IRM, une approche anatomique mais également fonctionnelle des CMH : le calcul de la fraction d'éjection et de la masse du VG est possible et reproductible. L'appréciation de la cinétique segmentaire du VG reste mal codifiée. Compte tenu de sa faible disponibilité et du faible nombre de ces installations, les études concernant cet appareil restent rares.

f. Exploration hémodynamique et angiographique :

Elles ne sont maintenant qu'exceptionnellement réalisées à visée diagnostique alors qu'elles restent indiquées dans l'évaluation des formes les plus sévères de la maladie.

Les techniques modernes du cathétérisme ont permis de mieux connaître les anomalies des fonctions systolique et diastolique du VG de la CMH.

Ce qui caractérise le mieux la fonction systolique VG de la CMH, c'est l'augmentation de la vitesse d'éjection et de la fraction d'éjection. Pendant la première moitié de l'éjection, 90 % du volume d'éjection sont expulsés dans l'aorte alors que chez les sujets normaux cette proportion n'est que de 60 %.

La fraction d'éjection VG est supranormale et paradoxalement d'autant plus grande qu'il existe un gradient de pression donc apparemment une obstruction à l'éjection du VG. (FEVG chez le sujet normal = 65 %).

Sur la ventriculographie gauche, la cavité VG est de petite taille en télésystole, la cavité apicale ou même toute la moitié inférieure de la cavité deviennent virtuelles. Les piliers sont souvent très hypertrophiés et contribuent à effacer la cavité VG. En télésystole chez les patients présentant une hypertrophie apicale, l'hypertrophie extensive de la pointe peut donner une déformation en "as de pic" du VG. L'hypertrophie VG est mieux visualisée en OAD où l'on peut constater une rupture de l'axe base-pointe du VG et une angiographie biventriculaire peut permettre de mieux visualiser l'hypertrophie septale.

La coronographie est systématiquement effectuée en raison de la fréquence de l'ischémie myocardique dont l'origine est multifactorielle. On ne retrouve que très rarement une atteinte coronarienne significative. Chez notre patient, elle a visualisé une atteinte bitronculaire avec subocclusion de l'artère circonflexe au niveau du segment moyen et une sténose serrée de l'artère coronaire droite de 60 %. Un angioplastie du segment moyen de l'artère circonflexe est réalisée avec mise en place d'un stent sans sténose résiduelle significative.

L'enregistrement de la pression VG peut montrer l'existence d'un gradient de pression (pression élevée en amont de la chambre de chasse et plus basse en aval dans la chambre de chasse et dans l'aorte ascendante) dont la caractéristique est d'être variable non seulement d'un examen à l'autre mais au cours du même examen en fonction de multiples facteurs affectant le remplissage VG, la résistance à l'éjection et la contractilité myocardique. D'une façon générale, toutes les drogues qui augmentent la contractilité myocardique et augmentent le gradient (et l'obstruction) et inversement. Toutes les manœuvres ou drogues qui diminuent le retour veineux et donc le remplissage VG augmentent le gradient et inversement.

L'accentuation post-ESV de Brockenbrough (figure n°16) résulte d'une augmentation de l'inotropisme VG associée à une diminution de la résistance à l'éjection. Ces deux actions étant antagonistes le renforcement de l'inotropisme (facteur d'aggravation du gradient) dépasse de loin le remplissage plus important dû à la diastole longue (facteur de diminution du gradient intraventriculaire).

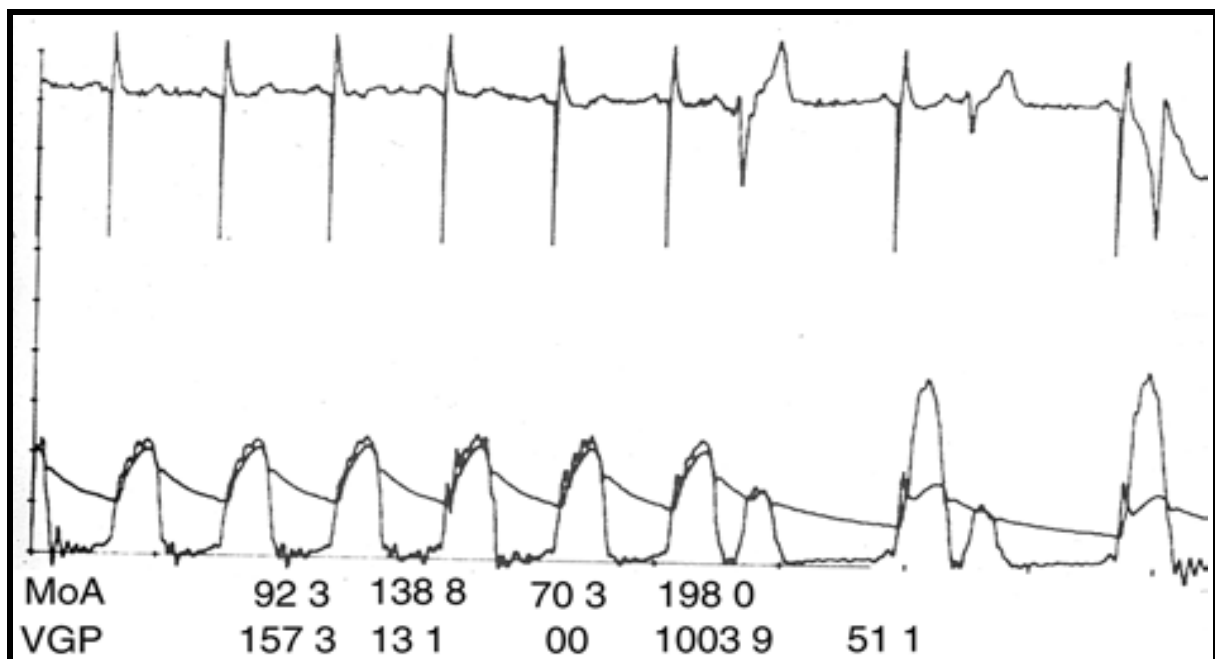


Figure n°16 : CMH ; cathétérisme avec enregistrement des pressions du ventricule gauche et de l'aorte. Phénomène de Brockenbrough avec apparition d'un gradient postextrasystolique [29].

2. CMH ou cœur du sportif :

Les anomalies cliniques, électrocardiographiques (ECG) et échocardiographiques du syndrome du cœur d'athlète sont importantes à garder à l'esprit, car elles sont le reflet d'un organe qui se retrouve aux frontières du pathologique (et même franchement au-delà parfois) lorsqu'on pose un œil non-averti sur les examens cardiologiques standards (ECG, échocardiographie). Bien que quelques mesures morphologiques et physiologiques puissent aider à la différenciation entre un cœur adapté et une cardiomyopathie hypertrophique, le spécialiste sera parfois confronté à des situations difficiles à caractériser et cela devient essentiel en termes de recommandations pour la poursuite d'une activité physique potentiellement dangereuse.

2.1 ECG du sportif [54]:

Vu le nombre de sportifs demandeurs, cet examen doit être réalisé par le médecin du sport ou le généraliste. La difficulté d'interprétation de l'ECG chez le sportif est présentée comme un obstacle. Cette idée largement répandue mérite d'être corrigée.

Tout d'abord, rappelons que la réalisation et l'interprétation d'un ECG chez un sportif sont classiques. Une seule et unique question doit être posée, cet ECG est-il normal ou non ? Le but de l'ECG n'est pas de permettre un diagnostic étiologique, mais de guider d'éventuels examens complémentaires cardiovasculaires.

Ensuite, il ne faut pas relier trop facilement des « bizarreries » électrocardiographiques à la pratique sportive. Une pratique sportive modérée, c'est-à-dire moins de six heures de sport intense par semaine (80 % de la consultation du médecin en moyenne), ne modifie pas l'ECG en dehors d'un ralentissement modeste et facultatif de la fréquence cardiaque. Des particularités ECG peuvent se voir chez certains sportifs qui ont un haut niveau d'entraînement, au moins six à huit heures de sport intense par semaine et depuis plus de six mois (figure n°17, A). Ces particularités

sont facultatives et plus fréquentes chez le sportif masculin endurant ou spécialisé dans des disciplines mixtes comme les sports collectifs. Le tableau n°4 résume ces particularités qui, lorsqu'elles sont observées chez un athlète asymptomatique avec un niveau de performance corrélé à son entraînement, ne sont pas pathologiques.

Toutes les autres anomalies ECG, même chez un athlète asymptomatique, imposent un bilan cardiovasculaire complémentaire qui confirmera ou non leur caractère pathologique et l'autorisation ou non à la pratique sportive. Pendant la durée de ce bilan, la pratique sportive doit être interdite. Parmi ces particularités, il faut isoler les troubles de repolarisation. Rappelons que les sous-décalages du segment ST et les ondes T franchement négatives en dehors des dérivations aVR, aVF, D3 et V1 sont a priori pathologiques.

Un bilan cardiovasculaire complet avec au moins un échocardiogramme et une épreuve d'effort et souvent IRM et Holter rythmique incorporant une session d'entraînement est indispensable. Si ce bilan ne révèle aucune anomalie, la poursuite du sport en compétition est autorisée, mais à la condition d'un suivi cardiologique annuel. Les modifications de la repolarisation à type d'ondes T diphasiques positives avec sus-décalage de ST suivi d'une partie positive puis négative de l'onde T n'est pas inquiétante. Elles se voient plus souvent chez l'athlète noir. Enfin, chez le sportif de haut niveau d'entraînement asymptomatique, on peut accepter une durée de l'intervalle QT corrigée par la formule de Bazett un peu plus longue que chez le sédentaire ou le sportif « tout venant », 470 chez les hommes et 480 chez les femmes.

L'observation de troubles du rythme sur un électrocardiogramme d'athlète est toujours anormale, à défaut d'être forcément pathologique. Si l'observation d'une seule extrasystole supraventriculaire est a priori peu inquiétante, l'observation de n'importe quel autre trouble du rythme nécessite un bilan cardiologique.

En cas de CMH, l'ECG est anormal dans plus de 90 %. Chez notre patient, l'ECG a montré des anomalies de repolarisation au niveau du territoire latéral et basal et une hypertrophie du ventricule gauche suspectes. Les ondes Q de pseudo-nécrose (figure n°17, B), caractéristiques de la CMH, n'ont pas été trouvées, d'où l'intérêt de la réalisation de l'échocardiographie-doppler ; l'outil diagnostique clé dans la CMH.

L'ECG a facilité le dépistage de cette pathologie chez les sportifs asymptomatiques. L'ECG de repos, associé à un examen clinique bien conduit, est plus performant que ce seul examen. C'est un moyen important de dépistage de la CMH mais imparfait. En effet, Nistri et al [55] ont montré que l'ECG réalisé (en plus de l'anamnèse et l'examen clinique) chez une population de jeunes militaires italiens est normal dans un tiers des cas.

2.2 L'échocardiographie du sportif [3] :

Les modifications des dimensions cardiaques enregistrées chez les sportifs restent habituellement modérées, proches des limites supérieures de la normale. Ce n'est que dans de rares cas que les dimensions du VG augmentent au point de poser un problème de diagnostic différentiel avec des états pathologiques. Trois principales pathologies peuvent s'accompagner d'hypertrophie chez un sportif et ne pas altérer la performance. Les deux premières sont l'hypertension artérielle et l'existence d'une obstruction modérée sur la voie d'éjection du ventricule gauche (rétrécissement aortique). Elles sont facilement mises en évidence par un examen clinique bien conduit. Le vrai problème diagnostique est la cardiomyopathie hypertrophique (CMH) qui peut être difficile à détecter et n'avoir aucune conséquence sur la performance alors qu'elle est une des premières causes de mort subite du jeune sportif.

a. Mesure et interprétation d'une HVG :

L'évaluation de l'épaisseur pariétale du VG chez le sportif doit être particulièrement méticuleuse en raison de ses implications. L'échocardiographie est la méthode de référence avec la multiplication de coupes en mode TM et en mode 2D. En cas d'épaisseur limite, il peut être utile de réaliser une mesure en déconnectant cette technologie lorsque cela est possible. Par ailleurs, Une erreur fréquente qui conduit à une majoration de l'épaisseur est l'inclusion dans la mesure d'autres structures que le VG (piliers, cordages, VD ...). En cas de doute sur la nature de ce qui est mesuré, l'angio-IRM a ici une excellente indication, car son pouvoir d'identification des structures est supérieur à celui de l'échocardiographie.

Une hypertrophie pariétale inférieure à 13 mm chez l'homme et 12 mm chez la femme est plutôt en faveur d'une hypertrophie d'adaptation. Mais il s'agit d'un argument de fréquence et l'on sait que d'authentiques CMH ne présentent qu'une hypertrophie modérée. Il faut donc toujours parallèlement s'assurer de l'absence de contexte de CMH.

Une épaisseur VG entre 13 et 15 mm chez l'homme se situe dans une zone d'incertitude (grey zone) nécessitant une appréciation complète du contexte clinique et paraclinique avant de décider d'une attitude. Au-delà de 15 mm, il convient de considérer qu'il s'agit d'une CMH jusqu'à la preuve du contraire (figure n°18, A).

b. Autres paramètres :

Les paramètres échocardiographiques à préciser en dehors des critères d'épaisseur sont pour l'essentiel les suivants :

- ✧ Asymétrie des parois du ventricule gauche : chez le sportif, l'hypertrophie VG est souvent concentrique alors qu'elle est souvent asymétrique dans la CMH, mais cet argument n'est pas formel. Une asymétrie peut exister chez le sportif, mais le rapport septum sur paroi postérieure ne doit pas dans ce cas dépasser 1,4 chez l'homme et 1,3 chez la femme ;

- ✧ Dimension de la cavité du ventricule gauche en cas d'HVG limite : une cavité VG inférieure à 45 mm est en faveur d'une CMH, supérieure à 55 mm elle est en faveur d'une hypertrophie physiologique (figure n°18, B);
- ✧ L'existence d'un gradient intraventriculaire gauche à l'état basal est en faveur d'une CMH ;
- ✧ Une anomalie de remplissage du ventricule gauche (rapport E/A, imagerie doppler tissulaire[DTI] à l'anneau mitral ...) chez un sujet jeune est très en faveur d'une CMH.

Par contre, l'absence d'anomalie de remplissage ne permet pas d'écarter une CMH chez un sportif, contrairement à ce que certains auteurs ont annoncé à propos de mesures réalisées en DTI. En effet, ces études n'avaient pas pris en compte le cas de sujets authentiquement atteints de CMH mais très entraînés.

Tous ces éléments, qui peuvent être absents dans une véritable CMH, doivent être confrontés à d'autres données générales.

On ne pourra retenir le diagnostic de cœur d'athlète qu'en présence des critères suivants :

- ✧ Niveau très élevé d'entraînement et de performance ;
- ✧ Absence d'antécédent personnel ou familial de mort subite ou de CMH ;
- ✧ Sujet parfaitement asymptomatique (absence de syncope, lipothymie, palpitation.. .) ;
- ✧ Absence de trouble du rythme au repos comme à l'effort ;
- ✧ Bonne adaptation tensionnelle à l'effort ;
- ✧ Absence d'anomalie ECG caractéristique d'une CMH (ondes Q de pseudo-nécrose). Par contre, des troubles de repolarisation isolés peuvent être présents chez des sportifs sains.

Lorsqu'aucun des éléments cités ne permet d'éliminer formellement une CMH, seules deux méthodes permettent de prendre position :

- ✧ L'effet de l'arrêt de l'entraînement sur l'épaisseur du VG : de nombreux auteurs ont en effet montré que l'arrêt de l'entraînement chez les sujets ayant une hypertrophie physiologique entraîne la normalisation des épaisseurs du ventricule gauche en quelques mois. Il faut toutefois insister sur le fait que la diminution de l'activité physique doit être totale, car celle-ci, même moins importante qu'à l'habitude, peut suffire à entretenir les modifications du ventricule gauche. L'arrêt de l'entraînement est souvent très mal accepté par les sportifs professionnels, car c'est une mesure qui a des effets très négatifs sur leur carrière habituellement courte.
- ✧ Recherche d'une anomalie génétique en faveur d'une CMH : l'enquête familiale est un temps capital. L'existence d'une CMH familiale est un argument très fort en faveur du diagnostic. La pratique de tests génétiques à la recherche d'anomalies compatibles avec une CMH représente une voie intéressante. La mise en évidence d'une mutation compatible avec une CMH est un argument très fort en faveur de ce diagnostic. Toutefois, la recherche d'anomalies génétiques a ses limites. Son prix est élevé, les délais de réponse sont longs et elle n'est positive que dans 65 % des CMH avérées. En analysant les 5 principaux gènes responsables, on peut mettre en évidence 85 % des CMH qui ont une réponse génétique positive. Il existe de très nombreuses mutations connues et toutes ne peuvent être testées. Seul un résultat positif signe le diagnostic de CMH, un résultat négatif n'écartant pas l'affection.

La figure n°19 représente une proposition de conduite à tenir devant la découverte d'une hypertrophie VG chez un sportif de haut niveau d'entraînement.

L'échocardiographie, réalisée chez notre patient, a montré :

- ✧ une hypertrophie pariétale de 20 mm ;
- ✧ une asymétrie des parois du ventricule gauche avec un rapport septum sur paroi postérieure dépassant 1,6 ;
- ✧ un mouvement systolique antérieur de la valve mitrale (SAM). Rappelons que le SAM est à l'origine de l'obstruction dynamique du ventricule gauche créant ainsi un gradient systolique de pression intraventriculaire qui n'est retrouvé que dans environ 25 % des cas de CMH.
- ✧ Une anomalie de remplissage du ventricule gauche (présence des troubles de relaxation et dilatation modérée de l'oreillette gauche).

Ces arguments nous permettent de retenir le diagnostic de la CMH chez notre patient et d'écarter le syndrome du cœur d'athlète.

La figure n°20 représente une synthèse des différentes caractéristiques aidant à la différenciation entre le cœur du sportif et CMH.

Tableau n° 4 : Signes ECG du sportif de haut niveau [54].

- **ECG normal dans 55 % des cas**
- **Bradycardie sinusale ou avec rythme d'échappement < 50 bpm**
- **Bloc de branche droit incomplet**
- **Hypertrophie ventriculaire gauche isolée (onde P, axe de QRS et ondes T normales)**
- **BAV premier ou second degré avec période de Luciani-Wenckebach**
- **Aspect de repolarisation précoce**
- **Ondes T positives (haute, aplatie ou bifide) parfois négatives en D3, V1**

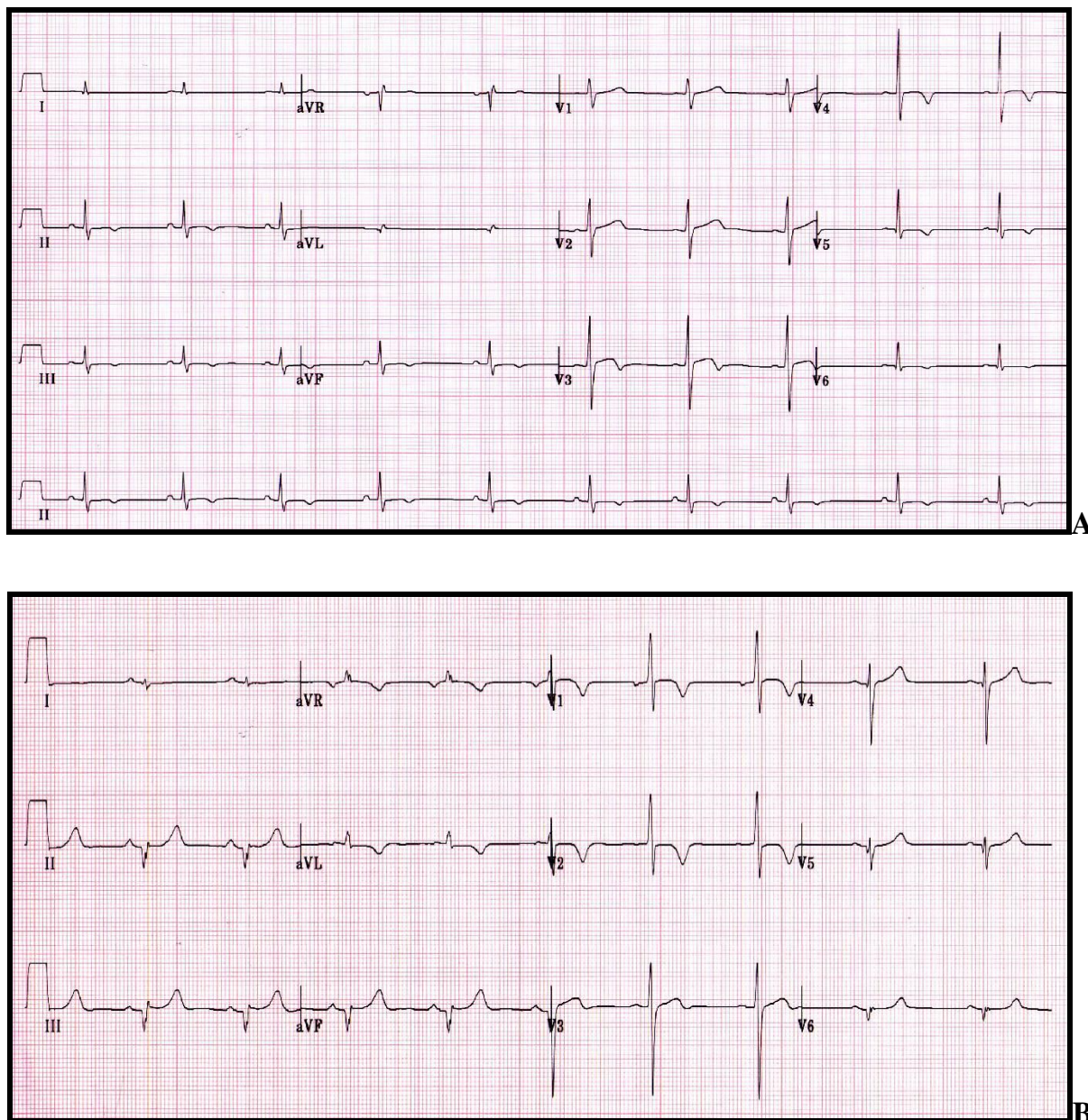


Figure n°17 : Tracés électrocardiographiques [16] ;

- A : cœur du sportif ; un sportif (tennis+musculation) de 42 ans.
- B : CMH ; ondes Q de pseudo nécrose en D2, D3 et aVF chez un jeune sportif asymptomatique.

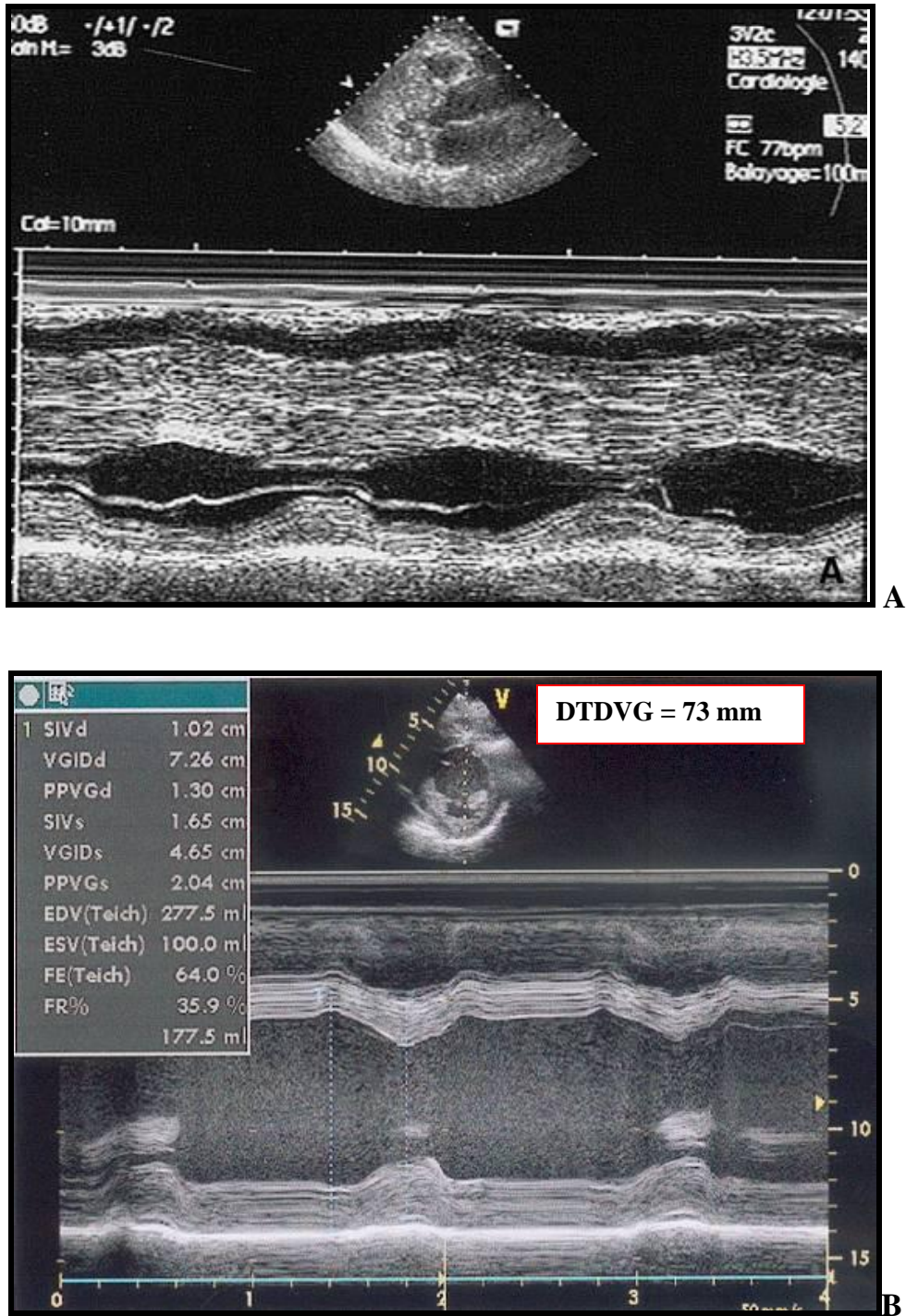


Figure n°18 : images d'échographie unidimensionnelle (TM) [17].

- A. Cœur du sportif.
- B. CMH : (épaisseur du septum : 30 mm).

Probable hypertrophie physiologique :

- ✚ Épaisseur pariétale : homme ≤ 13 mm ; femme ≤ 12 mm
 - Échocardiographie normale par ailleurs
 - Pas d'antécédent familial de CMH ou de mort subite
 - Sportif asymptomatique, performant
- ✓ Aptitude sans restriction à la compétition

Hypertrophie limite (CMH possible) :

- ✚ Sportif masculin : épaisseur pariétale > 13 mm et ≤ 15 mm
- ✚ Absence d'autre anomalie associée
 - Pas d'antécédent familial de CMH ou de mort subite
 - Asymptomatique, examen clinique normal
 - Pas d'autres critères échocardiographiques
 - Performance adaptée au niveau d'entraînement
 - Pas d'arythmies au repos et à l'effort
 - Pression artérielle adaptée au niveau d'effort
 - Pas d'ischémie
- ✓ Poursuite de l'entraînement, surveillance + tests génétiques

Si le résultat est négatif : aptitude sans restriction mais sous conditions : bilan cardiologique annuel sur les paramètres précédents ; arrêt d'entraînement et nouveau bilan si une anomalie apparaît

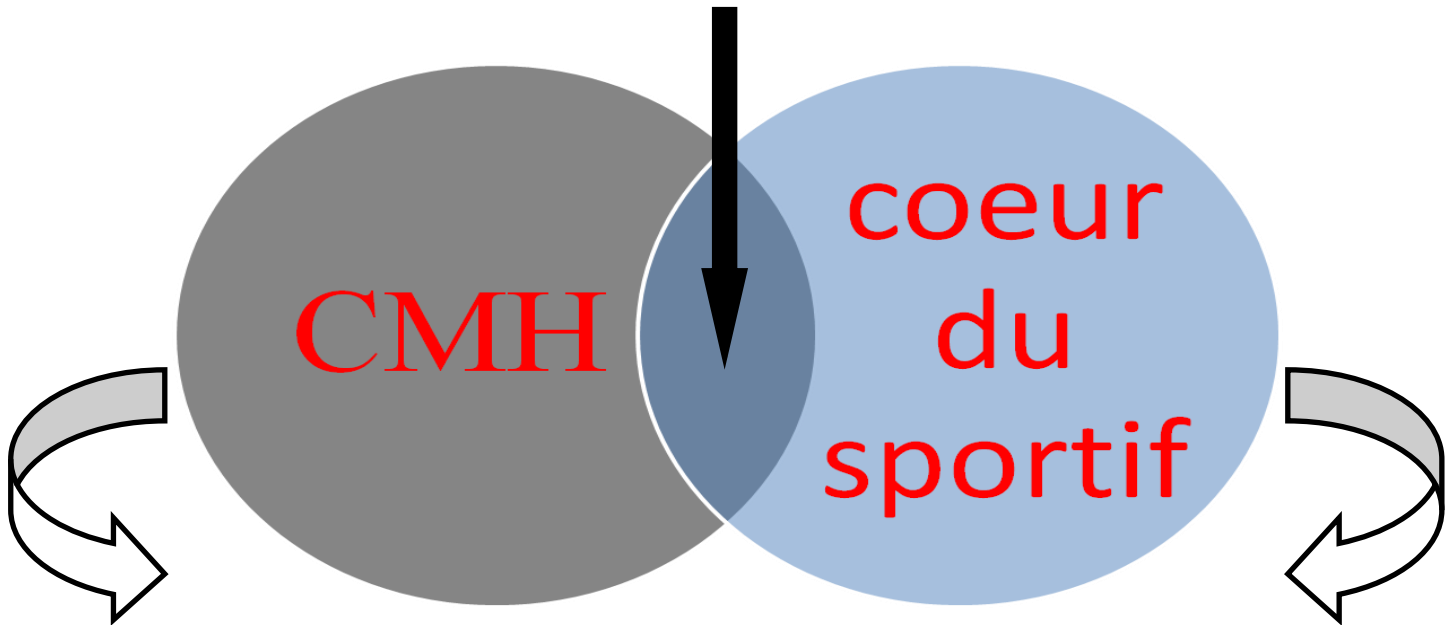
Hypertrophie suspecte (CMH probable jusqu'à la preuve du contraire)

- ✚ Épaisseur VG > 15 mm hommes ; > 12 mm femmes
- ✚ ou hypertrophie limite + anomalie associée
 - Arrêt de l'entraînement,
 - Tests génétiques (si possible)
 - Déconditionnement strict pendant 6 mois (max) et contrôle à 3 mois
- ✓ Si tests génétiques négatifs + épaisseur VG normalisée : entraînement progressif puis compétition sans limite
- ✓ Si tests génétiques positifs ou absence de régression significative de l'épaisseur VG : contre-indication définitive à la compétition pour des sports à haut niveau énergétique et à des entraînements soutenus.

Figure n°19 : Conduite à tenir devant une hypertrophie du VG chez un sportif [3].

Zone Grise

Epaisseur paroi VG (13-15mm)



+	Aspect inhabituel de l'hypertrophie	-
+	Cavité VG < 45 mm	-
-	Cavité VG > 55 mm	+
+	OG agrandie	-
+	ECG fortement perturbé	-
+	Sexe féminin	-
+	Remplissage du VG anormal	-
-	Diminution de l'épaisseur avec le désentraînement	+
+	Anamnèse familiale de CMH	-
-	VO2 max > 50 ml/Kg/min ou > 120 % prédit	+

Figure n°20 : Caractéristiques aidant à la différenciation entre le cœur d'athlète et la cardiomyopathie hypertrophique (CMH) [19].

G. Ischémie myocardique dans la CMH :

L'ischémie myocardique est une importante composante physiopathologique de la CMH. Elle est associée à des complications qui peuvent influencer l'histoire naturelle de la maladie comme le remodelage du VG et l'évolution vers la dysfonction systolique et l'insuffisance cardiaque [56,57,58].

1. Rappel de la physiologie coronarienne :

La circulation coronaire doit répondre à la demande métabolique du myocarde en apportant l'oxygène et les métabolites nécessaires à son fonctionnement. Elle constitue une entité singulière dotée d'un système d'autorégulation précis et rapide permettant une adaptation immédiate aux circonstances de demande métabolique accrue. La circulation coronaire se distingue des autres circulations locales par deux caractéristiques essentielles : le métabolisme myocardique est presque exclusivement aérobie et l'extraction d'oxygène par le myocarde est quasi maximale à l'état basal. La microcirculation coronaire constituée par les artéioles et capillaires coronaires, également appelées « artères de résistance », est le siège de l'autorégulation métabolique qui garantit cet équilibre.

La régulation métabolique est à la base de l'adéquation des besoins aux apports en oxygène du myocarde. La consommation en oxygène du myocarde (M_{vo2}) est déterminée par le produit du débit coronaire et de la différence artérioveineuse du contenu en oxygène qui est quasi maximale dès l'état basal. Il en résulte que toute demande accrue ne peut être assurée que par une augmentation immédiate du débit coronaire par une « adaptation métabolique » du tonus artériolaire, de façon à assurer l'adéquation entre les besoins et la demande en oxygène du myocarde et ne pas générer une situation d'ischémie.

La réserve coronaire (RC) traduit la capacité maximale du débit coronaire à s'élever au-dessus de sa valeur basale à travail myocardique, MvO_2 et pression de perfusion coronaire constants. Elle représente le rapport du débit coronaire maximal (après injection d'un vasodilatateur artériolaire) sur le débit coronaire basal. Ce concept repose sur le phénomène d'autorégulation. La baisse de la RC traduit un déséquilibre du rapport demande/apport en oxygène du myocarde, qui peut être liée à une augmentation du débit coronaire basal ou à une diminution du débit coronaire maximal.

2. Causes de l'ischémie myocardique :

L'ischémie myocardique résulte de la discordance entre les besoins et les apports en oxygène au niveau du myocarde. Il peut donc exister deux grands mécanismes d'ischémie myocardique :

- ✧ l'ischémie myocardique provoquée par une augmentation des besoins en oxygène du cœur, non compensée par une augmentation concomitante de l'apport ;
- ✧ une diminution brutale de l'apport en oxygène au niveau du myocarde sans modification concomitante des besoins en oxygène.

Dans la CMH, sujet de notre observation, les deux mécanismes existent. En effet, des anomalies structurales des artères coronaires intramurales, en plus des lésions histologiques de l'ischémie myocardique, ont été observées à l'autopsie des patients porteurs de CMH mort subitement. Ces anomalies consistent en un épaississement pariétal des artères coronaires intramurales, avec rétrécissement de la lumière, une thrombose fréquente et une oblitération des petits vaisseaux dans le myocarde dans la majorité des cas.

Ces anomalies morphologiques (small vessel disease) représentent très probablement le substrat morphologique de base pour le dysfonctionnement de la microcirculation coronarienne (diminution de la réserve vasodilatatrice) et ses conséquences fonctionnelles : diminution du débit nutritionnel effectif du myocarde lors d'une situation de stress (effort physique). Cette hypoperfusion myocardique est en rapport avec une demande en oxygène accrue face à une masse myocardique augmentée (hypertrophie myocardique), encore plus, en cas d'obstacle à l'éjection du VG qui sollicite une plus grande charge de travail induite par des pressions intraventriculaire gauche élevées.

Les autres anomalies structurales représentées par la désorganisation tissulaire et cellulaire, la fibrose myocardique et la densité capillaire réduite peuvent également réduire le flux coronaire.

Sur le plan clinique 25 à 50 % des patients atteints de CMH rapportent des douleurs thoraciques. Ces douleurs thoraciques peuvent être atypiques et prolongées survenant souvent au repos, mais peuvent aussi être provoquées par l'effort mimant ainsi un angor d'effort typique. Cependant, la relation entre les différents types de douleurs thoraciques rencontrées dans la CMH et l'ischémie myocardique active n'est pas encore établie. La survenue d'un angor typique chez un patient atteint de CMH devrait faire suspecter en premier une maladie sous-jacente des artères coronaires épicaudiques (athérosclérose coronaire, pont myocardique).

Le pont myocardique (trajet anormal intra-myocardique des artères coronaires épicaudiques) est une anomalie fréquente chez les sujets atteints de CMH. Il peut être responsable de l'ischémie myocardique d'effort. Plusieurs mécanismes ont été proposés pour expliquer l'ischémie myocardique d'effort en rapport avec le pont myocardique. Il est possible que le débit coronaire systolique épicaudique, minime au repos, soit important à des niveaux élevés de travail cardiaque. Une réduction du flux coronaire total causée par une compression artérielle systolique pourrait produire une ischémie distale. En variante, le pont myocardique pourrait accélérer l'athérosclérose locale ou produire un traumatisme endovasculaire avec formation d'un thrombus.

3. L'ischémie myocardique silencieuse :

La cascade ischémique débute par des anomalies de la relaxation myocardique, ensuite des anomalies de la contraction, puis une augmentation des pressions diastoliques, puis des modifications électrocardiographiques (sous- ou sus-décalage du segment ST) et seulement après, chez certains patients seulement, par des manifestations angineuses. Il est par conséquent facilement concevable qu'une certaine proportion de ces événements ischémiques, les moins sévères et/ou les plus brefs, ne déclenchent pas d'angor, la cascade ischémique s'interrompant avant cette ultime manifestation.

La perception d'une symptomatologie angineuse nécessite l'intégrité du système nerveux périphérique et central. Ce qui explique la prévalence élevée d'ischémie myocardique silencieuse chez les patients diabétiques, sans doute en raison d'une neuropathie sensorielle.

En outre, l'entraînement physique des coronariens retarde leur seuil de douleur. La symptomatologie diminue à partir de 6 semaines d'entraînement, avec un effet comparable à celui d'un traitement bêtabloqueur. Est-ce un effet direct ? Au cours de l'exercice aigu (> 70-80 % VO₂max), il a été mis en évidence une libération de bêta-endorphines par l'hypothalamus, l'hypophyse et les surrénales qui ont un effet antalgique. Un entraînement régulier augmente encore cette capacité de sécrétion de bêtaendorphines. Il a été montré que, lors de l'ischémie myocardique silencieuse, le taux de bêtaendorphines était supérieur au taux mesuré lors d'une ischémie myocardique symptomatique.

Dans la CMH, les anomalies électrocardiographiques comme les modifications du segment ST indicatrices d'une éventuelle ischémie myocardique sont fréquent au cours de l'épreuve d'effort et l'Holter ECG, mais ne sont souvent pas associées à des douleurs thoraciques. En conséquence, une nette association entre douleur thoracique

et l'ischémie microvasculaire n'a pas été établie dans la CMH, ce qui suggère que l'ischémie se produit souvent en silence. Dans une étude par la tomoscintigraphie de perfusion myocardique de jeunes patients atteints de CMH asymptomatiques, l'apparition pendant l'effort, des zones hypofixantes et la redistribution normale du traceur lors de la récupération (hypofixations réversibles) étaient présent chez 50 % des patients soutenant ainsi le concept de l'ischémie myocardique silencieuse. En outre, aucun lien cohérent n'a été établi entre la douleur thoracique et l'épaisseur de paroi du VG, l'obstacle à l'éjection du VG, ou autres caractéristiques de la CMH.

Tous ces arguments nous montrent que l'ischémie myocardique se déroulait en silence chez notre patient. Il a fallu attendre une amputation importante de la réserve coronaire pour que l'ischémie myocardique se manifeste cliniquement. Il convient de remarquer qu'il n'existe aucun parallélisme entre l'étendue de l'ischémie et l'intensité de la douleur.

4. La détection de l'ischémie myocardique dans la CMH :

Aucune méthode ne permet d'étudier directement la microcirculation coronaire chez l'homme. Par conséquent, l'évaluation fonctionnelle de la microcirculation coronaire est basée sur la mesure du débit sanguin myocardique.

Schématiquement, les méthodes d'exploration de la microcirculation sont fondées sur :

- ✧ la mesure invasive d'indices de vitesse ou pressions intracoronaires à partir de laquelle est calculée la réserve du flux coronaire ;
- ✧ l'imagerie de perfusion, qui permet l'étude de la circulation myocardique régionale.

Au cours des 3 dernières décennies, plusieurs techniques non-invasives ont évalué la fonction microvasculaire coronaire et l'ischémie myocardique chez les patients atteints de CMH :

4.1 ECG 12 dérivations, ECG d'effort et Holter ECG :

Ces méthodes traditionnelles se sont avérées insuffisamment sensibles ou spécifiques pour la détection de l'ischémie myocardique en cas de CMH. Le sous-décalage du segment ST lors de la surveillance Holter se produit fréquemment chez les patients atteints de CMH à la fois pendant l'effort et au repos, mais n'a pas toujours été liée à une douleur thoracique ou une anomalie de perfusion myocardique à l'imagerie.

4.2 Tomoscintigraphie de perfusion myocardique au thallium ou au technétium (SPECT) :

L'imagerie SPECT a démontré des hypofixations fixes et réversibles chez les patients atteints de CMH.

Les hypofixations fixes sont plus souvent associées à une dysfonction systolique, baisse de la consommation maximale d'oxygène (VO₂max), et volume augmenté de la cavité du VG, et par conséquent ont été considérées comme des zones de fibrose interstitielles. Par contre, les hypofixations réversibles induites par l'effort ont été considérées marqueurs de l'ischémie myocardique. La réduction de ces hypofixations lors d'un traitement par verapamil laisse suggérer qu'elles sont en rapport avec une anomalie dynamique de la microcirculation coronaire. Bien que l'imagerie SPECT soit largement disponible, cette technique est limitée ; elle ne permet que l'évaluation des changements relatifs à la perfusion régionale et est incapable de quantifier le débit myocardique sanguin absolu.

4.3 Tomographie par émission de positrons (TEP) :

La TEP est la méthode la plus fiable pour l'évaluation de l'ischémie myocardique par mesure quantitative du débit myocardique sanguin (DSM). La mesure de ce débit en condition basale et en condition de vasodilatation quasi-maximale (après administration d'adénosine ou de dipyridamole) permet de calculer la réserve du flux coronaire. En l'absence d'une maladie obstructive des artères coronaires épiscopales, une résistance à l'écoulement est principalement déterminée par la microcirculation coronaire constituée par les artérioles et capillaires coronaires, également appelées « artères de résistance » et par conséquent une réserve du flux coronaire (et DSM) réduits sont marqueurs d'une dysfonction microcirculaire coronaire.

Chez les patients atteints de CMH, les études par TEP ont montré que le DSM basal est similaire à celui des sujets de contrôles, et que l'augmentation du DSM après administration du dipyridamole est considérablement diminuée, reflétant une incapacité à augmenter le débit de perfusion myocardique pour répondre à la demande accrue. En outre, l'hypoperfusion myocardique est plus prononcée dans les zones sous-endocardiques par rapport à celles sous-épiscopales et est plus marquée dans les zones hypertrophiées (septum), mais une perfusion myocardique peut également être réduite dans des portions de la paroi du VG non hypertrophiées.

Ces observations suggèrent une insuffisance fonctionnelle primaire et diffuse de la microcirculation coronaire dans la CMH, un constat qui est soutenu par les études post-mortems montrant des artérioles coronaires intramurales anormales distribués dans tout le myocarde du VG.

4.4 Imagerie cardiaque par résonance magnétique nucléaire :

Elle offre une imagerie tomographique 3D avec une excellente résolution spatiale et temporelle, en n'importe quel plan et sans rayonnements ionisants. L'IRM a la possibilité de suivre la progression du produit de contraste (gadolinium-diethylene triamine pentaacetic acid [DTPA]) dans l'épaisseur de la paroi myocardique. Après le premier passage, les séquences de perfusions permettent à la fois une évaluation quantitative et qualitative du DSM au repos et au stress pharmacologique (adénosine). En outre, après un délai d'environ 10 à 15 min après l'acquisition des images de perfusion de premier passage, les séquences de rehaussement tardif par le gadolinium peuvent identifier la présence (et de mesurer quantitativement l'extension) de la fibrose du myocarde chez les patients atteints de CMH. Ceci a pu être trouvé dans un petit nombre de rapports de cas de patients en phase terminale de la maladie par comparaison des images avant la transplantation cardiaque et les résultats d'études histologiques des cœurs enlevés. Comme la TEP, une étude récente par l'IRM a montré que le DSM est diminué au stress. En outre, le DSM a été réduit à un degré plus élevé dans les zones sous-endocardiques par rapport à celles sous-épicardiques, ainsi que la sévérité de l'hypoperfusion est liée à l'ampleur de l'épaisseur de paroi.

Ces observations montrent une association entre l'ischémie, la fibrose, et le remodelage du VG : les anomalies de la perfusion myocardique causées par un dysfonctionnement microvasculaire est responsable de l'ischémie myocardique, puis la mort des cardiomyocytes qui sont finalement remplacés par des plages de fibroses.

Enfin, environ 25% des patients atteints de CMH auront une instabilité hémodynamique avec une réponse anormale de la PA à l'effort qui est un facteur de risque de mort subite surtout chez les jeunes patients. L'incapacité à augmenter ou à maintenir la pression systolique artérielle paraît être de mécanisme central ; l'ischémie sous-endocardique induite par l'effort entraîne une dysfonction systolique du VG à l'origine de la baisse du débit cardiaque et finalement de l'hypotension.

H. Traitement de la CMH [28,46,59,60,61,62] :

Du fait de l'hétérogénéité des symptômes et du risque évolutif, le traitement des patients atteints de CMH doit absolument être individualisé et régulièrement réévalué. Trois éléments sont à considérer : la présence ou non de symptômes, d'un gradient intraventriculaire gauche, de facteurs de risque de mort subite. Différentes situations schématiques en découlent et vont être revues. Le traitement de la CMH reste encore largement empirique du fait de l'absence d'études contrôlées et randomisées visant à évaluer les différentes options thérapeutiques. Les données disponibles ainsi que l'expérience de divers experts ont cependant permis de proposer récemment diverses recommandations en la matière.

1. Traitement médical des symptômes :

Le but du traitement médicamenteux de la cardiomyopathie hypertrophique est l'amélioration des symptômes avec une augmentation de la capacité fonctionnelle à l'effort. Le traitement médical est le premier traitement à être mis en jeu. C'est souvent le seul traitement chez la plupart des patients sans obstruction au repos ou à l'effort. De manière empirique le traitement médical est débuté quand apparaissent les symptômes tels que la dyspnée d'effort, la douleur thoracique, les vertiges, les présyncopes et syncopes. Ces symptômes sont essentiellement liés à une dysfonction diastolique avec des troubles du remplissage ventriculaire gauche en rapport avec des anomalies de la relaxation et une augmentation de la rigidité du ventricule gauche et de l'oreillette gauche. Ce trouble de la fonction diastolique est responsable de l'élévation de la pression télédiastolique du ventricule gauche et de l'oreillette gauche avec pour conséquence une diminution du débit cardiaque, une congestion pulmonaire et une diminution de la capacité fonctionnelle à l'effort avec réduction du pic de VO₂ max. Mais les symptômes peuvent être liés également à une ischémie myocardique, une obstruction du ventricule gauche, une insuffisance mitrale, une fibrillation atriale. Sur le plan physiopathologique, les patients avec obstruction ont une élévation des pressions ventriculaires plus en rapport avec l'insuffisance mitrale qu'avec la

dysfonction diastolique. Enfin, les douleurs en l'absence de maladies coronariennes sont en rapport avec des anomalies de la microcirculation, un épaissement des parois des artérioles coronaires intramurales (hypertrophie de la média) et un écrasement de celles-ci par l'hypertrophie. À noter toutefois que la maladie coronarienne est fréquemment associée chez les patients de plus de 35-40 ans et qu'il faut la chercher systématiquement et la traiter avant d'envisager une quelconque thérapeutique invasive.

1.1 Bêtabloquants :

Ce fut le premier traitement utilisé dans les cardiomyopathies hypertrophiques avec ou sans obstruction. Ils sont préférentiellement débutés chez le patient dyspnéique à l'effort mais la réponse à ce traitement est très variable d'un individu à l'autre. Les tests d'exercice avec mesure des échanges gazeux sont utiles pour débiter le traitement et par la suite pour modifier celui-ci.

Le propranolol a été le premier bêtabloquant utilisé. Une amélioration des symptômes avec une augmentation de la capacité fonctionnelle à l'effort a été obtenue avec des doses allant jusqu'à 480 mg par jour (2 mg par kilo chez l'enfant) aussi bien chez les patients avec ou sans obstruction. Certaines publications ont montré un bénéfice sur les symptômes et même sur la survie avec de très fortes doses (1 000 mg par jour) sans effets secondaires notables. Mais ces résultats n'ont pas été confirmés et ne figurent pas dans les recommandations. Cependant même des doses modérées de bêtabloquants peuvent affecter la croissance des jeunes enfants ou déclencher une dépression chez les adolescents. De nombreuses études ont montré clairement une efficacité des bêtabloquants sur les symptômes mais celle-ci semble moins évidente sur la réduction du gradient au repos. C'est pourquoi il est classique de proposer les bêtabloquants chez le patient symptomatique sans gradient ou avec un gradient n'apparaissant qu'à l'effort.

Les effets bénéfiques des bêtabloquants sont en rapport avec :

- ✧ une diminution de la fréquence cardiaque entraînant un allongement de la diastole et de la relaxation et une augmentation du remplissage passif ventriculaire ;
- ✧ une diminution de la contractilité du ventricule gauche et de la demande en oxygène du myocarde ;
- ✧ une diminution de l'ischémie myocardique au niveau des microvaisseaux ;
- ✧ une diminution de l'obstruction à l'effort, sans qu'une action directe sur la fonction diastolique ait pu être retrouvée.

D'autres bêtabloquants ont été largement utilisés et étudiés aussi bien les cardiosélectifs que les non-sélectifs tels que l'aténolol, métoprolol, nadolol.

Il faut souligner que les bêtabloqueurs sont interdits en compétition. Les bêtabloqueurs diminuent le stress ou le tremblement néfaste dans certains sports (tir, saut à ski, etc.). En plus, ils sont considérés comme des antidopants de la performance puisqu'ils limitent les efforts maximaux par blocage de la FC et du DC. Ainsi, doit-on éviter de les prescrire dans certains sports à risque : plongée sous-marine, alpinisme.

Pour notre patient, un traitement par l'aténolol a été prescrit (1cp de 100 mg /j).

1.2 Inhibiteurs calciques :

Le vérapamil a été utilisé dès 1979 de manière empirique avec succès. La posologie peut aller jusqu'à 480 mg par jour. Il a un effet favorable sur les symptômes particulièrement sur les douleurs thoraciques aussi bien dans les formes obstructives que non obstructives.

L'action du médicament est liée à ses effets inotropes et chronotropes négatifs, ainsi qu'à une action spécifique sur la fonction diastolique (améliore la relaxation et le remplissage).

Cependant il faut toujours avoir présent à l'esprit les effets secondaires possibles. En effet, il existe des effets secondaires mineurs tels que la constipation, la perte de cheveux mais surtout des effets secondaires majeurs pouvant évoluer vers des complications majeures en rapport avec son effet hémodynamique où les propriétés vasodilatatrices seraient plus importantes que les effets inotropes négatifs, ce qui a pour conséquence l'augmentation de l'obstruction, l'apparition d'un œdème pulmonaire voire d'un choc cardiogénique. Ainsi ce traitement doit être évité ou donné avec une surveillance particulière chez les patients ayant une obstruction au repos et des symptômes sévères. Enfin, il ne doit pas être prescrit chez les enfants (risque de mort subite avec la forme intraveineuse)

Les indications du vérapamil sont classiquement les suivantes :

- ✧ en seconde intention quand les bêtabloquants sont insuffisants ou inefficaces ;
- ✧ en première intention quand il existe une contre-indication aux bêtabloquants (asthme) toutefois certains auteurs préconisent ce médicament en première intention ;

Il faut l'éviter quand il existe une obstruction de repos et des symptômes sévères.

Il n'y a pas de preuve d'une quelconque efficacité de l'association bêtabloquant et vérapamil (tout en cumulant les effets secondaires).

Les autres inhibiteurs calciques ne sont habituellement pas recommandés mais les études cliniques sont rares.

1.3 Disopyramide :

Le disopyramide est un anti-arythmique de classe IA avec un effet inotrope négatif. Il peut être utilisé à la dose de 300 à 600 mg par jour avec de bons résultats chez les patients sévèrement limités sur le plan fonctionnel avec un gradient intraventriculaire gauche au repos. Son effet bénéfique est dû en partie à la diminution du mouvement antérieur systolique de la valve mitrale, du gradient intra-VG et de l'insuffisance mitrale. Mais là encore les effets secondaires peuvent être importants :

- ✧ les classiques effets anticholinergiques tels que la bouche et les yeux secs, la constipation, les difficultés de miction chez l'homme, peuvent être réduits) avec les formes à longue durée d'action ;
- ✧ l'effet accélérateur de la conduction nodale pouvant entraîner une accélération importante de la fréquence ventriculaire chez les patients en fibrillation atriale ; d'où l'intérêt de l'association avec un bêtabloquant à faible dose ;
- ✧ l'effet secondaire principal est représenté par son effet proarythmique et l'allongement du QT qui doit être surveillé au cours du traitement. Il ne faut pas l'associer à l'amiodarone (ou le sotalol), aux quinidiniques, au vérapamil.

Les indications principales du disopyramide sont les patients avec une obstruction et qui n'ont pas répondu aux bêtabloquants ou au vérapamil.

1.4 Cibenzoline :

Récemment, la cibenzoline a également été proposée en raison de son efficacité à réduire le gradient de pression intraventriculaire.

1.5 Autres médicaments :

Les diurétiques de type furosémide peuvent être utilisés dans la cardiomyopathie hypertrophique associés aux traitements suscités, de manière prudente chez les patients dyspnéiques quand il n'existe pas d'obstruction de préférence. Il faut alors surveiller les pressions de remplissage du ventricule gauche (par l'échocardiographie) pour ne pas abaisser de manière trop importante le remplissage du ventricule gauche et aggraver la fonction diastolique.

Il faut noter que les diurétiques sont interdits dans certains sports de compétition car ils peuvent masquer des substances interdites ou faire perdre artificiellement du poids.

Les inhibiteurs de l'enzyme de conversion et les digitaliques doivent être évités car ils risquent d'augmenter l'obstruction. Ils doivent être utilisés avec prudence en cas de leurs prescriptions. Les inhibiteurs de la phosphodiesterase-5 peuvent être utilisés avec précaution chez les patients avec un trouble de la fonction érectile. Ils sont évités chez les patients avec une obstruction de repos ou d'effort.

2. Traitement des symptômes sévères de la cardiomyopathie hypertrophique obstructive :

La persistance de symptômes sévères malgré un traitement médicamenteux bien conduit et la présence d'une obstruction significative (gradient maximal > 50 mm Hg), conduisent à envisager d'autres stratégies thérapeutiques (ce qui concerne environ 5 % des patients). L'intervention chirurgicale constitue l'option classique, alors que deux stratégies alternatives ont été récemment proposées (et les indications sont ici un peu plus larges, concernant des patients avec gradient maximal > 30 mm Hg au repos, et aussi pour certains auteurs, les patients avec gradient absent au repos mais apparaissant après provocation).

2.1 Traitement chirurgical :

Le traitement chirurgical de la CMH obstructive a d'abord été effectué par Cleland [63] au Royaume-Uni, mais la procédure a été abandonnée en raison de la mortalité opératoire élevée. Par la suite, les techniques chirurgicales ont été expérimentées en Amérique du Nord par Morrow [64] au National Institutes of Health, Kirklin [65] au Mayo Clinic, et Bigelow et al [66] au Toronto General Hospital, puis rapidement adopté par les autres centres des États-Unis et de l'Europe occidentale. Paradoxalement, les premiers efforts de chirurgie dans les années 1960 avançaient, même si le mécanisme par lequel se produit l'obstruction, c'est-à-dire le mouvement antérieur systolique de la valve mitrale, n'avait pas encore été reconnu.

a. Approche chirurgicale :

La chirurgie de la CMH obstructive a évolué au cours des quatre dernières décennies, passant de myotomie septale ventriculaire, à la myectomie classique de Morrow. Plus récemment, une myectomie étendue et plus vaste (jusqu'à environ 7 cm de long, comparativement à 3 cm pour la résection standard Morrow), combinée à la réparation des valves mitrales et des anomalies submitrales, est pratiquée par certains chirurgiens.

La myotomie-myectomie septale est réalisée à travers d'une aortotomie. Elle consiste à sectionner verticalement le septum inter-ventriculaire et à exciser une partie du bourrelet.

L'échographie transoesophagienne peropératoire se révèle utile pour prévoir l'étendue de la résection en mesurant l'épaisseur septale au site présumé de myectomie, apprécier immédiatement le résultat et déceler les complications importantes. L'échographie postopératoire évalue la réduction de l'épaisseur septale, l'élargissement de la chambre de chasse par abolition du SAM, entraînant une diminution du gradient de pression systolique et de l'IM et l'amélioration des indices doppler de la fonction diastolique ; elle détecte enfin les insuffisances aortiques postopératoires.

La réparation de la valve mitrale, comme geste associé à la myectomie, peut être réalisée chez des patients sélectionnés avec insuffisance mitrale sévère causée par une maladie valvulaire primaire (malformation de l'appareil valvulaire). Si la maladie de la valve mitrale est d'une sévérité suffisante pour empêcher la réparation ou si le septum proximal est légèrement épaissi avec des risques augmentés (perforation de la cloison par résection musculaire excessive ou obstruction résiduelle postopératoire par résection insuffisante), Un remplacement valvulaire mitral prothétique peut être proposé comme alternative à la myotomie-myectomie. Le remplacement de la valve mitrale n'est pas systématiquement recommandé en tant que traitement de première intention de l'obstruction, en raison des complications postopératoires potentielles (risque thrombo-embolique, traitement anticoagulant..). Enfin, la myectomie est parfois combinée à un geste sur la grande valve mitrale (plicature ou bien extension) avec un meilleur résultat postopératoire.

La myectomie septale offre aussi la possibilité à la réparation de lésions cardiaques majeures associées tels que le traitement chirurgical de la fibrillation atriale ou athérosclérose obstructive coronarienne.

b. Mortalité opératoire :

L'évolution de la myectomie septale, aidé par l'amélioration des techniques chirurgicales et les soins postopératoires, ainsi que l'échocardiographie peropératoire, est responsable d'une réduction considérable de la mortalité opératoire. Dans les années 1980, des taux de mortalité opératoire $\geq 5\%$ ont été signalés dans certains centres, reflétant de manière disproportionnée l'expérience chirurgicale initiale pouvant aller jusqu'à 40 ans. Toutefois, au cours des 10 à 15 dernières années, la myectomie a été réalisée avec de faibles taux de mortalité de 1% à 2%, voire moins (bien que légèrement plus élevé en cas de gestes associés ; pontage aorto-coronarien ou remplacement valvulaire). Il faut noter qu'au cours des dernières années, la mortalité chirurgicale liée à la myectomie septale isolée a approché de zéro dans les grands centres nord américains.

Il est plus approprié de citer ce très faible taux de mortalité contemporaine aux candidats actuels à la myectomie, plutôt que de caractériser les risques de la chirurgie avec des données plus anciennes et désuètes.

c. Résultats postopératoire :

La chirurgie abolit ou diminue significativement le gradient de pression dans plus de 90 % des cas, et l'amélioration persistante des symptômes à 5 ans est notée dans 70 % des cas. Les effets de la chirurgie sur la survie sont en revanche mal connus, et rien ne permet de dire que la chirurgie pourrait prévenir la mort subite. Les mécanismes de l'amélioration clinique sont mal compris et impliquent la diminution marquée du gradient de pression, ainsi qu'une diminution de la pression télédiastolique du ventricule gauche, avec des conséquences favorables sur le remplissage ventriculaire et l'ischémie myocardique.

Bien qu'il n'existe aucune donnée randomisée sur l'intervention par rapport au traitement médical, des études de suivi à court et à long terme de cohortes ayant subi un traitement chirurgical ont montré des mesures subjectives et objectives impressionnantes de l'amélioration qui se sont maintenues pendant de nombreuses années pour la plupart des patients.

2.2 Stimulation cardiaque double chambre :

Les premières évaluations de cette technique (stimulateur en mode DDD) ont montré une diminution importante du gradient intraventriculaire ainsi qu'une nette amélioration des symptômes et de la qualité de vie. La procédure nécessite une optimisation du délai auriculoventriculaire pour permettre à la fois une capture ventriculaire complète (délai auriculoventriculaire programmé habituellement entre 40 et 90 ms) et un temps de remplissage suffisant (obtenu par ralentissement de la conduction nodale, pharmacologiquement ou parfois par ablation du faisceau de His).

L'utilisation de l'écho-doppler s'avère indispensable afin de régler le stimulateur de façon à obtenir le délai auriculoventriculaire approprié, un flux transmitral adéquat et une diminution significative de l'IM et du gradient de pression. L'analyse de la contractilité régionale par méthode échocardiographique démontre que la stimulation séquentielle auriculoventriculaire droite diminue la contractilité septale, accentue celle de la paroi latérale, sans altérer la fraction d'éjection ventriculaire gauche globale et la contractilité apicale et postérieure. Cela explique en partie l'effet positif de la stimulation définitive sur le gradient de pression. Les études randomisées ultérieures comparant la stimulation AAI et DDD selon une méthode croisée ont tempéré l'enthousiasme initial. Elles ne montraient souvent pas d'amélioration objective de la capacité d'effort et suggéraient que l'amélioration clinique était liée en bonne partie à un effet placebo. Une altération de la fonction diastolique a même été rapportée par certains. Bien que la stimulation auriculoventriculaire puisse permettre sans aucun doute d'obtenir une certaine réduction du gradient de la voie de chasse du VG, les mesures subjectives et objectives de l'amélioration des symptômes et de la capacité d'effort n'ont pas été significativement modifiées par la stimulation auriculoventriculaire. De plus, une étude comparative non randomisée de la stimulation DDD et de la myectomie septale (dans laquelle les patients ont choisi leur propre traitement après qu'on leur ait expliqué les risques et les avantages de chaque traitement) a démontré que la chirurgie a entraîné une amélioration significativement plus importante du gradient d'éjection, de la classe de la NYHA et du VO₂ max que celle observée avec la cardiostimulation [67].

2.3 Réduction septale non chirurgicale :

La réduction non chirurgicale du septum par injection d'alcool dans la première artère coronaire septale est la plus récente (1995) et sans doute la plus fructueuse des alternatives à la chirurgie de myectomie. La sélection de l'artère cible bénéficie de l'échographie de contraste. L'injection d'éthanol 95 % crée un mini-infarctus (élévation des créatines phosphokinases [CPK] entre 400 et 1 000 U/l) au niveau du septum basal en regard de la zone d'obstruction et conduit à un remodelage de la chambre de chasse, qui s'élargit en même temps que le septum s'amincit. De nombreuses petites études de suivi de cohortes (effectif entre 40 et 100 patients) montrent que la procédure aboutit à une diminution importante du gradient intraventriculaire, une amélioration des symptômes (stade New York Heart Association [NYHA]), mais aussi une amélioration de la consommation en oxygène VO₂ max ou de la durée d'effort. Une amélioration de la fonction diastolique a également été rapportée. L'efficacité se maintient à distance. Ainsi, après 3 ans de suivi chez 64 patients, le gradient au repos est de 16 mm Hg (contre 64 mm Hg en pré-procédure), et la VO₂ max était de 30 ml/kg/min (contre 16 en pré-procédure) [68]. Le principal effet secondaire de la procédure est l'apparition d'un bloc auriculoventriculaire complet, très fréquent à la phase aiguë (environ 50 % des cas) mais habituellement régressif en quelques heures ou jours.

L'implantation d'un pacemaker définitif s'avère nécessaire dans 15 à 25 % des cas. La deuxième complication est la survenue possible d'une arythmie ventriculaire à la phase aiguë de la procédure, justifiant une surveillance monitorée prolongée. La mortalité hospitalière apparaît faible, entre 1 et 2 % (1,7 % dans une série allemande de 404 patients [69]), en rapport avec des complications rythmiques ou thromboemboliques et favorisée par la comorbidité importante des patients inclus initialement. Ainsi, cette technique nouvelle apparaît aussi efficace que la chirurgie, tout en s'accompagnant d'une moindre morbidité. Le bénéfice exact de la technique devra cependant être précisé par des études portant sur des effectifs plus importants et un suivi plus long.

Les traitements existants ne sont que des traitements symptomatiques. Les bénéfices de la chirurgie, des pacemakers et de la myectomie percutanée ne concernent que les patients qui ont une composante obstructive de la maladie. Les recommandations récentes de l'European Society of Cardiology et de l'American College of Cardiology montrent que les indications chirurgicales de la CMH obstructive sont toujours d'actualité pour les patients symptomatiques ayant un gradient de pression supérieur à 50mmHg au repos ou à l'effort et un traitement médical optimal. La chirurgie est le traitement de choix si ces patients présentent d'autres lésions cardiaques à traiter dans le même temps chirurgical, n'ont pas de bénéfice à l'utilisation d'une stimulation double chambre (< 65 ans), ont subi un échec d'alcoolisation ou ne peuvent bénéficier de cette technique.

4. Autres situations :

4.1 Patient asymptomatique :

Concernant le patient asymptomatique et ne présentant pas de facteur de risque de mort subite, les données disponibles sont trop parcellaires pour justifier un traitement médicamenteux. Aucune étude prospective n'est disponible pour nous dire si une telle attitude ralentirait l'apparition des symptômes ou améliorerait le pronostic. Dans la mesure où les études les plus récentes indiquent que la majorité des patients asymptomatiques le reste pendant de nombreuses années, l'abstention thérapeutique se justifie chez la plupart de ces patients. Quelques situations particulières peuvent amener à déroger à cette règle selon certains auteurs, en cas d'hypertrophie ventriculaire massive (≥ 35 mm), de gradient de pression marqué (75 mm HG), d'antécédents familiaux de morts subites chez un enfant ou adolescent.

4.2 Porteur de mutation :

Au stade le plus précoce de la maladie, chez le porteur de mutation qui n'a pas encore développé l'hypertrophie, aucune mesure thérapeutique immédiate n'apparaît justifiée. Des restrictions sportives peuvent cependant se discuter dès ce stade en fonction du profil pronostique de la famille et de la nature de la mutation. Dans tous les cas, une surveillance cardiologique régulière (ECG et échographie) est initiée pour dépister précocement l'hypertrophie, approfondir alors le bilan pronostique et discuter la mise en route d'un traitement. Chez l'adolescent, la présence de la mutation pourra aussi influencer l'orientation professionnelle, lorsqu'une carrière sportive ou assimilée est envisagée.

En résumé :

Notre observation montre l'intérêt de l'échocardiographie réalisée en urgence qui a décelé une cardiomyopathie hypertrophique. L'image échographique typique que l'on recherche est la présence d'une hypertrophie du septum interventriculaire et d'un mouvement systolique antérieur de la valve mitrale (SAM) [70].

L'ischémie myocardique est fréquente chez ces patients atteints de cardiomyopathie hypertrophique. De causes multiples essentiellement par diminution de la réserve vasodilatatrice ou de l'extraction de l'oxygène face à une augmentation de la demande myocardique en oxygène et par des pressions de remplissage augmentées compromettant la perfusion sous endocardique [71]. Cette ischémie myocardique est responsable d'un trouble de relaxation, retrouvé à l'échocardiographie de notre patient, dont la coronarographie montrait une atteinte bitronculaire. La plupart des patients atteints de CMH présentent une augmentation de la pression télédiastolique du ventricule gauche (PTDVG) et ce malgré un volume cavitaire normal ou même diminué. Ces anomalies seraient le résultat d'un défaut de relaxation et d'une diminution de la compliance ventriculaire qui s'explique par des propriétés élastiques du ventricule secondaires à la fibrose ou à la désorganisation cellulaire. L'ischémie myocardique peut expliquer cette relaxation anormale.

Les arythmies ventriculaires sont rencontrées dans environ 75 % des cas [72].

La plupart des patients dans la population sont asymptomatiques et plus de la moitié de ces derniers auront comme mode de révélation une mort subite [73].

La cardiomyopathie hypertrophique est aussi la découverte la plus fréquente à l'autopsie chez de jeunes sportifs morts subitement et une syncope laisse présager un risque de mort subite [70]. La série de Maron et al [74] qui rapporte sur de nombreuses années 158 cas de morts subites chez des sportifs de haut niveau met en évidence qu'environ un tiers sont en rapport avec une cardiomyopathie hypertrophique.

Shepard [75] considère que 3 à 4 athlètes ayant une CMH meurent subitement chaque année aux Etats-Unis. Il convient de rappeler que la mort subite des grands sportifs est un phénomène très rare et que ce nombre d'athlètes décédées de cette affection est à analyser en fonction du très grand nombre de sportifs pratiquant aux Etats-Unis.

A l'inverse dans un autre travail, Maron et Klues [76] relatent le cas de 14 athlètes de 24 à 57 ans atteints de cardiomyopathie hypertrophique (ventricule gauche 18 à 22 mm) qui ont pratiqué le sport de compétition pendant 6 à 22 ans en restant totalement asymptomatique.

On peut retenir que si la mortalité des athlètes est un phénomène rare, la CMH semble en être la cause dans environ un tiers des cas aux Etats-Unis et moins souvent en Europe. Il est probable que l'effort très intense augmente le risque d'accidents aigus dans cette affection.

Les données classiques concernant le risque à l'effort des CMH reste d'actualité :

- ✧ Les facteurs de risque de mort subite reconnus sont : les antécédents familiaux de mort subite, l'âge jeune au moment de diagnostic, les épisodes récidivants de syncope, l'enregistrement de tachycardie ventriculaire non soutenues sur le Holter de 24 à 72 heures, une réponse anormale de la pression artérielle à l'effort avec une augmentation inférieure à 20 mmHg.
- ✧ Les facteurs de risque discutés sont : l'ischémie myocardique, les symptômes autres que les syncopes, l'hypertrophie majeure, la réponse d'un gradient intraventriculaire gauche, les données de l'exploration électrophysiologiques, les données de l'électrocardiogramme haute amplification, la variabilité de RR et la variabilité de QT [77].

Les recommandations de Bethesda en 1994 révisées en 2005 contre-indiquent formellement la compétition chez tout sujet atteint de cardiomyopathie hypertrophique [19,20].

L'échocardiographie est un examen non invasif qui doit faire partie du bilan cardiaque chez le sportif de haut niveau, car les sportifs qui meurent de CMH, ne se savent pas porteurs de l'affection si non ils n'auraient pas participé aux compétitions [71].

IV. CMH ET MORT SUBITE :

La maladie est classiquement associée à une mortalité importante (taux de mort subite évalué entre 2 à 4 % par an chez les adultes et entre 4 à 6 % par an chez les enfants), et cela après des études réalisées par des centres de référence qui présentaient en fait des biais de sélection importants. Des études plus récentes réalisées dans des populations moins sélectionnées ont retrouvé des taux de mortalité bien inférieurs, de l'ordre de 1 à 2 % par an, et même moins pour certaines études, indiquant que le pronostic des CMH est bien meilleur que celui communément admis [28,46,78].

Il existe en fait une grande hétérogénéité dans l'expression de la maladie. La majorité des patients restent asymptomatiques ou paucisymptomatiques pendant très longtemps. Dans d'autres cas l'évolution peut se faire vers les différentes complications de la maladie.

A. Insuffisance cardiaque :

L'évolution vers la dysfonction systolique et l'insuffisance cardiaque congestive s'observe dans environ 3 % des cas.

Cette évolution est progressive, s'accompagne d'une dilatation cavitaire et d'un amincissement progressif des parois, le gradient de pression diminue puis disparaît, la gêne fonctionnelle augmente et peut évoluer vers une insuffisance cardiaque réfractaire.

Dans l'expérience du Réseau français, la part des décès par insuffisance cardiaque (taux de mortalité annuel de 10%) est presque aussi importante que celle des morts subites. Cette évolution survient plus volontiers après l'âge de 35 ans, chez un patient avec gradient intraventriculaire gauche et en fibrillation atriale.

Les signes d'insuffisance cardiaque congestive conduisent, en l'absence de gradient de pression, à la prescription de diurétiques (en association avec les bêtabloquants si la fonction systolique est conservée), voire d'inhibiteurs de l'enzyme de conversion ou de digitaliques si la fonction systolique est altérée. L'insuffisance cardiaque réfractaire peut conduire à proposer une transplantation cardiaque après l'implantation éventuelle d'un défibrillateur.

B. Fibrillation atriale :

Elle touche 20 % des patients surtout d'âge supérieur à 50 ans avec une incidence de 2 % par an.

Elle constitue souvent un tournant évolutif dans l'histoire du patient (par ses conséquences hémodynamiques et thromboemboliques) et doit être prise en charge énergiquement. Le passage en fibrillation atriale entraîne une détérioration clinique importante du fait de l'altération du remplissage du ventricule gauche et du rôle essentiel joué ainsi par la contraction atriale. La réduction peut se faire soit par chocs électriques externes soit de manière médicamenteuse. Mais ici plus qu'ailleurs il faut s'acharner à réduire cette fibrillation atriale. L'amiodarone est le médicament de choix pour prévenir les récurrences. Lorsque la fibrillation atriale est installée et que l'on a renoncé à toute réduction, les bêtabloquants et le vérapamil sont utiles pour ralentir la fréquence cardiaque.

Le traitement anticoagulant est prescrit systématiquement et largement du fait du risque thrombo-embolique (accident vasculaire cérébral) important. Le seuil de prescription des antivitamines K doit être bas et peut inclure des patients après leur premier épisode de fibrillation atriale paroxystique.

C. Endocardite infectieuse :

Une greffe infectieuse avec endocardite est rare mais réelle particulièrement chez les patients avec une obstruction au repos ou avec une insuffisance mitrale. Le site de la végétation est classiquement la valve mitrale antérieure et le septum interventriculaire au niveau de l'obstruction mais surtout au niveau du point de contact valve mitrale septum. Les valves aortiques peuvent aussi être touchées. L'incidence de l'endocardite a été évaluée à 1,4 pour 100000 patients/an.

Ainsi, un traitement prophylactique de l'endocardite infectieuse est préconisé chez les patients avec une obstruction ventriculaire gauche à l'effort ou au repos devant subir un geste dentaire ou chirurgical à risque de bactériémie.

D. Mort subite :

« L'étiquette mort subite devrait être réservée aux sujets qui vaquent à leurs occupations habituelles, succombent de façon absolument inopinée, imprévisible et immédiate, en dehors de toute action extérieure et dans un délai de quelques minutes, c'est-à-dire en dehors de tout syndrome observable».

Dans la population générale, la mort subite demeure la complication redoutée de la maladie par sa gravité et son caractère imprévisible, pouvant constituer la première manifestation de la maladie (plus de 40 % des cas). Son incidence est d'environ 1 % par an chez l'adulte, 2 à 4 % chez les enfants et les adolescents.

Elle est habituellement en relation avec une tachyarythmie ventriculaire, le stimulus initial pouvant être variable (trouble du rythme supraventriculaire, chute excessive des résistances vasculaires à l'effort, ischémie d'effort, augmentation brutale du gradient intraventriculaire, troubles de conduction). Elle frappe souvent le sujet jeune (50 % entre 10 et 25 ans), et survient volontiers au cours ou au décours immédiat d'un effort physique important (40 % des cas) même si elle peut aussi survenir en dehors de ce contexte. Ainsi, la maladie constitue aux États-Unis la première cause de décès chez le sportif de moins de 35 ans.

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 la pratique d'un sport. 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 » : 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.

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 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, 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 [79].

Maron et al [80] en 1998 rapportent un taux annuel de 0.5/100 000 athlètes masculins entre 13 et 19 ans, se basant sur l'analyse d'une population lycéenne du Minnesota (près de 1.5 million de sujets observés sur douze ans). D'autres études font état d'un risque annuel allant de 0.35 à 1/100 000 athlètes ou recrues militaires exposées à l'effort [81]. Les données les plus récentes proviennent d'Italie, grâce à un programme national de dépistage chez les athlètes engagés dans une pratique compétitive (et ce dès l'adolescence), programme inscrit dans la loi depuis 1971.

Corrado et al [82] publient en 2003 une étude prospective sur une population de près de 1.4 million (âgés de 12 à 35 ans), dont 112 000 athlètes. L'incidence de MSC s'y élève à 2.3/100 000 athlètes par année, soit trois à cinq fois plus importante que dans les études américaines. Ces données toutefois ne permettent pas de calculs d'incidence sur une population sportive plus élargie. Cette incidence moyenne de la mort subite chez le sujet sportif d'environ 1 à 2 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 (environ 1 pour 1000 habitants) [78].

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. La mort subite des jeunes sportifs de moins de 35 ans est heureusement un évènement peu fréquent si on la rapporte à la masse des sportifs pratiquants. Le risque de mort subite chez des jeunes sportifs serait 2,5 à 2,8 fois plus élevé que dans la population générale de cet âge. Cela signifie que le sport de compétition présente un risque spécifique chez les sujets prédisposés à la mort subite et que certains d'entre eux ne seraient pas morts en l'absence de compétition ou d'entraînement très soutenu. Après 35 ans le tribut est plus lourd et directement en relation avec la maladie coronaire athéromateuse. Le nombre de 1000 à 1500 sportifs tous âges confondus mourant subitement en France chaque année au cours ou au décours immédiat d'un entraînement ou d'une compétition est classiquement retenu. Ce chiffre est étonnamment bas si on le compare au nombre de morts subites tout venant classiquement admis autour de 40 000 par an en France et il fait évoquer par simple comparaison le rôle protecteur de l'exercice physique.

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. 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. 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 de la CMH retrouvée chez ces patients lors d'autopsies. 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.

Eckart et al [81] ont montré que la CMH est responsable de 13 % de mort subite chez les militaires engagés nord-américains sur une période de 25 ans. L'autopsie de 19 jeunes recrues de l'armée de l'air américaine morts subitement lors d'un effort vigoureux a révélé deux cas de CMH [83].

La série de Maron et al [84] qui rapportent sur de nombreuses années 387 cas de morts subites chez des jeunes sportifs américains met en évidence qu'environ un tiers (26,4 %) sont en rapport avec une CMH (tableau n°5).

Corrado et al [82] publient en 2003 une étude prospective sur une population de près de 1.4 mio (âgés de 12 à 35 ans), dont 112 000 athlètes. Il ressort de cette étude que la DAVD est la cause principale de la mort subite (23 %), la CMH étant nettement moins fréquente (2 %), fait mal expliqué, mais peut-être dû à une particularité génétique géographique (la CMH est plus fréquente chez les sportifs noirs), ainsi qu'à une exclusion plus précoce des personnes avec une CMH en raison d'une culture du dépistage systématique mieux ancrée en Italie (10 % des cas de mort subite cardiaque chez les non-sportifs est due à la CMH).

Etiologies	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
Syndrome de Marfan	12	3,1
Dysplasie arythmogène du VD	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

Tableau n°5 : Etiologies suspectées des arrêts cardiaques sur une série de 387 jeunes athlètes américains victimes de mort subite, d'après Maron et al [84].

1. Stratification du risque :

Tout porteur d'une CMH doit bénéficier d'une stratification du risque de mort subite. Cette stratification fait l'objet d'un bilan minutieux et s'appuie sur l'interrogatoire ainsi que sur des examens non invasifs.

Parmi les facteurs de risque de mort subite dans la CMH, cinq ont été reconnus comme des facteurs de risque majeurs surtout chez l'adulte jeune (avant 40-50 ans) :

- ✧ **Histoire familiale de mort subite prématurée (≥ 2 cas)**
- ✧ **Syncopes répétées (surtout chez l'enfant, à l'effort, ou inexpliquée)**
- ✧ **Tachycardie ventriculaire non soutenue (surtout si multiple, répétée ou prolongée)**
- ✧ **Réponse anormale de la PA à l'effort (PAS < 20-25 mm Hg, surtout avant 50 ans)**
- ✧ **Hypertrophie importante (paroi ≥ 30 mm)**

Un seul des facteurs de risque majeurs n'a que peu de valeur prédictive positive (VPP environ 15-20 %) et c'est l'association de plusieurs d'entre eux qui doit être considérée, ainsi la présence de trois facteurs de risque majeurs (5 % des patients) a permis de définir un sous-groupe avec un risque élevé de mort subite estimé à 6 % par an. Ainsi, le suivi de 368 patients a permis d'observer que la présence de zéro, un, deux ou trois facteurs parmi les quatre principaux était associée à une survie à 6 ans de 95 %, 93 %, 82 % et 36 % respectivement [85].

D'autres facteurs ont été avancés mais sont controversés et/ou reposent sur des études de petite taille (ischémie myocardique, réserve coronaire abaissée, les symptômes autres que les syncopes, pont myocardique, gradient intraventriculaire > 30 mm Hg, effort physique intense, rehaussement tardif en IRM cardiaque, arythmie ventriculaire induite par la SVP (Stimulation Ventriculaire Programmée), ECG endocavitaire fragmenté, mutation maligne...).

2. Prévention de la mort subite :

2.1 *Prévention individuelle en cas de CMH :*

La découverte de la CMH proscrit toute compétition sportive. L'activité sportive intensive de loisir est découragée mais ceci peut être modulé selon le type d'activité et le niveau de risque individuel.

La prévention de la mort subite a consisté pendant longtemps à prescrire de l'amiodarone. Les autres classes médicamenteuses comme les bêtabloquants ou les antiarythmiques de classe I n'avaient pas montré d'intérêt. Plus récemment, l'attention s'est tournée vers le défibrillateur automatique implantable (ICD) en tant que traitement préventif plus efficace de la mort subite.

a. Amiodarone :

L'efficacité de l'amiodarone (dose d'entretien recommandée : 100 à 300 mg/j) demeure controversée. Le suivi rétrospectif de cohortes a suggéré une réduction de la mort subite dans certaines études mais pas dans d'autres. McKenna a comparé deux cohortes de patients avec tachycardie ventriculaire au Holter et constaté que la mortalité des patients étaient moindre sous amiodarone (dose de charge de 800 mg/j pendant 7 j puis 300 mg/j en entretien) que sous antiarythmiques conventionnels (aucun décès parmi 21 patients versus sept décès parmi 24, pendant un suivi de 3 ans) [86]. Une étude plus récente va dans le même sens [87]. Ces données sont cependant limitées par les faibles effectifs et surtout par le caractère rétrospectif de l'étude, source de nombreux biais potentiels. La prudence est d'autant plus nécessaire que des résultats opposés, suggérant un effet proarythmogène, ont été retrouvés par Fananapazir. Cinquante patients (42 % avec tachycardies ventriculaires au Holter) ont été traités par amiodarone (dose de charge de 1 600 mg/j pendant 10 j puis 400 mg/j) et suivis pendant une moyenne de 2 ans. Sept morts subites sont survenues, alors même que les tachycardies ventriculaires présentes initialement sur les Holters avaient disparu sous traitement [87]. Les fortes doses utilisées dans cette étude rendent peut-être compte des résultats obtenus.

b. Défibrillateur automatique implantable :

Chez le patient à haut risque de mort subite, la prise en charge fait désormais appel au défibrillateur automatique implantable. La principale étude est rétrospective et concerne le suivi de 128 patients âgés de 40 ans en moyenne et suivis pendant 3 ans [88]. En prévention secondaire (après arrêt cardiaque récupéré ou tachycardie ventriculaire soutenue, n = 43 patients), le taux de choc approprié était de 11 % par an. En prévention primaire (devant des facteurs de risque, n = 85 patients), le taux était de 5 % par an. Il n'y a eu aucun événement clinique grave qui n'ait été associé à un choc approprié, et une arythmie ventriculaire documentée. L'expérience du multicentre international (Etats-Unis et plusieurs pays européens y compris l'Espagne) dans le suivi de plus de 500 patients atteint de CMH et porteurs du défibrillateur a montré que 20 % des patients ont eu un choc approprié et 60 % ont eu plus qu'un choc approprié. Le taux de choc approprié était de 11 % par an en prévention secondaire et de 4 % en prévention primaire [89].

Ceci confirme au passage que le mécanisme prédominant de mort subite dans la CMH est bien rythmique et ventriculaire.

Toute la discussion en situation de prévention primaire est de parvenir à définir le groupe de patients à haut risque de mort subite qui doit bénéficier du défibrillateur. La Société européenne de cardiologie a récemment proposé l'implantation à partir de la présence de deux facteurs de risque majeurs. Pour les patients qui ne présentent qu'un seul facteur de risque majeur, la prescription d'amiodarone représente une alternative raisonnable [90].

Pour notre part, l'amiodarone n'a pas été prescrit ; le patient n'a pas présenté de troubles de rythmes et il est sous traitement anti-ischémique (bêtabloquant et inhibiteur calcique) qui risque d'induire une bradycardie sinusale ou bloc auriculo-ventriculaire par interaction avec l'amiodarone.

2.2 Prévention de la mort subite du sportif [78,91,92,93,94] :

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.

Parmi les très nombreuses étiologies de mort subite du sujet sportif (tableau n°5), il apparaît que plus de 90 % des décès sont liés à une pathologie cardiaque, généralement jusqu'alors restée asymptomatique. Ces pathologies diffèrent en fonction de l'âge, avec la maladie artérielle coronarienne se taillant la part du lion (dans près de 80% des cas) chez les sujets de plus de 35 ans. Chez le jeune athlète, La CMH est l'étiologie la plus fréquente de MSC aux Etats-Unis. Les études italiennes retiennent la CMAVD comme cause principale, la CMH étant nettement moins fréquente, fait mal expliqué, mais peut-être dû à une particularité génétique géographique, ainsi qu'à une exclusion plus précoce des personnes avec une CMH en raison d'une culture du dépistage systématique mieux ancrée en Italie.

Une stratégie de prévention de ces morts subites doit être axée sur :

a. Optimiser le dépistage des pathologies susceptibles de se compliquer de mort subite :

En 1994, faisant suite à quelques décès d'athlètes d'élite célèbres, l'American Heart Association (AHA) a réuni un panel d'experts afin d'établir des recommandations pour la participation à des activités sportives en présence de certaines pathologies cardiovasculaires. La question du type de dépistage à réaliser (et pour quels athlètes) s'avère nettement plus compliquée, car l'on comprend bien que les pathologies recherchées sont rarement détectables par des méthodes simples et peu coûteuses. En plus de la question du rapport coût/bénéfice, viennent s'ajouter des considérations d'ordre légal et éthique. En 1996, l'AHA édicte des recommandations pour le dépistage des athlètes au niveau scolaire dès le lycée, les activités sportives aux Etats-Unis étant toujours couplées aux écoles. Il s'agit d'effectuer une anamnèse personnelle et familiale spécifique, ainsi qu'un examen physique ciblé (figure n°21). Le groupe d'experts renonce à l'ECG pour des raisons pratiques, économiques, et aussi compte tenu du fait que beaucoup de modifications électrocardiographiques ne sont pas suffisamment spécifiques. Il en va de même pour l'échocardiographie, où un souci majeur est celui des faux-positifs générés par l'identification d'hypertrophie limite, génératrice de difficulté diagnostique et d'inquiétude pour l'athlète et l'institution. Les faux-négatifs sont aussi importants, avec la difficulté d'identifier une anomalie des artères coronaires, une dysplasie arythmogène du VD, ou une CMH d'expression clinique tardive. Les coûts paraissent prohibitifs pour un résultat limité. Des tentatives d'évaluation de programmes locaux d'échocardiographie «limitée» pour dépistage rapide (une seule vue parasternale, durée environ 2 min, coût 15 \$) ont conclu à la faisabilité d'un dépistage efficace mais difficilement reproductible à grande échelle. La position de l'AHA n'a pas été modifiée depuis 1996, bien que les recommandations pour la participation des athlètes avec atteintes cardiovasculaires

aient été revue en 2005 (36e Conférence de Bethesda) [19]. L'efficacité de telles mesures de dépistage n'a pas été étudiée aux Etats-Unis, mais comme pour toutes recommandations, il convient d'abord de savoir si celles-ci sont appliquées de manière adéquate. Ceci n'est de loin pas le cas dans la majorité des universités et lycées américains. En effet 50% des établissements ne respectent pas au moins 9 des 12 critères de l'AHA, alors même qu'ils pratiquent l'examen de pré-participation.

D'autre part, certains états du pays permettent à des assistants médicaux, chiropraticiens ou préparateurs physiques de pratiquer l'examen, sans qu'il y ait de certification d'aptitude à le faire correctement. Lorsqu'un médecin s'occupe directement de cet examen, 75% des praticiens sont spécialistes en orthopédie, avec une connaissance moins spécialisée des problèmes cardiovasculaires. On comprend donc qu'un tel programme de dépistage ne puisse qu'être sub-optimal, d'où le souhait de développement et de diffusion d'un questionnaire national (anamnèse et examen physique) qui intègre les recommandations de l'AHA et que les examens soient pratiqués par des médecins spécialisés.

En 1971, le gouvernement italien a instauré une loi de «protection médicale des activités sportives» [95], imposant un screening de toute personne participant à une activité sportive organisée et compétitive. Cet examen de pré-participation comporte, en plus des directives de l'AHA, un ECG et un test d'effort sous-maximal et doit être répété chaque année. Une échocardiographie est pratiquée d'emblée chez les athlètes d'élite. La loi stipule également que le médecin accrédité (spécialisé en médecine du sport) est seul juge quant à l'aptitude de l'athlète à participer et en conséquence peut être tenu pour responsable sur le plan pénal en cas de non-détection d'une pathologie qui aurait nécessité une exclusion de l'athlète. En analysant un sous-groupe de 125 000 athlètes sur 20 ans, 3190 ont été exclus (2.5%), pour la moitié en raison de troubles cardiovasculaires (troubles du rythme, valvulopathies, cardiomyopathies) [96]. Il est

toutefois estimé que ce vaste et ambitieux programme national ne touche actuellement pas plus de 50 % de la population ciblée. Une évaluation sur 17 ans publiée en 1998 note 49 athlètes décédés (1.6/100 000 par an) avec 1 seul cas de CMH étonnement [97]. En regardant les 33 000 athlètes évalués, 1058 ont été exclus, dont 59% pour raisons cardiovasculaires et 22 cas de CMH, dont l'exclusion pourrait avoir changé la répartition des causes de décès en faveur de la dysplasie du VD, beaucoup plus difficilement détectable lors du screening. L'étude la plus intéressante vient d'être publiée par Corrado et al [98]. Elle établit une diminution drastique du taux de MSC chez l'athlète entre la période autour de l'implémentation du programme de dépistage comparée à la situation récente, 25 ans plus tard. Ce taux passe de 4.0/100 000 par an à 0.43/100 000 par an, soit une baisse de 89% alors que le nombre de décès chez les sujets non examinés restait inchangé. La majeure partie de cette baisse est due à moins de cas de cardiomyopathie (CMH ou CMAVD). Les auteurs concluent à la pertinence d'un tel programme de dépistage, surtout dans la détection des cardiomyopathies, avec des faiblesses encore présentes pour la détection des anomalies des artères coronaires et de la maladie coronarienne athéromateuse. En 2005, la Société Européenne de Cardiologie (ESC) propose de nouvelles recommandations pour le dépistage, s'inspirant largement de l'expérience italienne pour intégrer l'ECG dans les mesures de bases. Parallèlement, en décembre 2004, une commission d'expert sous l'égide du CIO (comité international olympique) a édicté les «recommandations de Lausanne» pour l'examen de pré-participation, similaires à celles de l'ESC.

L'ECG de repos, associé à un examen clinique bien conduit, est plus performant que ce seul examen. En effet, l'examen clinique seul ne permet de détecter que 3 à 6 % des pathologies cardiovasculaires à risque alors que s'il associé à l'ECG, 60 % des cardiopathies à risques potentiels peuvent être détectées. De plus l'ECG a une grande sensibilité (98 %) et une bonne valeur prédictive négative (95 %). Enfin le coût de l'ECG est relativement faible et son rapport coût-efficacité est validé. Il faut cependant prendre en compte la particularité du cœur d'athlète. En outre, le médecin doit être suffisamment formé à la lecture de l'ECG.

Concernant l'épreuve d'effort, une étude a montré qu'il fallait explorer 200 000 jeunes pour détecter 1 000 pathologies et sauver une vie. En revanche, explorer 1 000 sujets de plus de 35 ans suffit pour repérer 100 pathologies et sauver une vie. Il faut donc cibler les épreuves d'effort. Il faut noter que ces épreuves qui doivent être réellement maximales permettent de détecter d'autres risques (capacité physique, arythmie), mais que les faux positifs sont nombreux chez le sportif (10 %) et que ces épreuves peuvent être faussement rassurantes. En effet, une épreuve d'effort n'est jamais une « assurance tout risque ». Cet examen détecte mal le risque d'accident coronaire aigu. Le praticien doit donc toujours insister pour que le sportif soit à l'écoute de ses symptômes.

Enfin, l'échocardiogramme de repos est nécessaire uniquement à visée diagnostic et non pour suivre l'entraînement. Il peut être fait en cours d'effort lorsque l'indication est posée. Cet examen est très fiable, cependant chez le sportif le diagnostic différentiel entre « cœur d'athlète » et pathologie n'est pas toujours simple ; Une bonne expérience de l'échographiste dans ce domaine est donc nécessaire.

En France, les textes légaux varient selon le mode de pratique [54]. En bref, les activités et sports de loisir, ainsi que les centres de « remise en forme », ne sont soumis à aucun texte réglementaire officiel. Pour les sports pratiqués en compétition avec ou sans licence, un certificat médical de non contre-indication est nécessaire, même si le sportif ne participe qu'à une seule compétition dans l'année. La visite de non contre-indication (VNCI) peut être réalisée par tout médecin qui se sent compétent, et son contenu, légalement libre, est à la discrétion du praticien. Enfin pour les sportifs de haut niveau de performance, c'est-à-dire considérés comme les meilleurs de leur discipline selon leur fédération, qui établit une liste revue annuellement, le bilan doit être réalisé par un médecin du sport. Il peut se faire aider par des spécialistes si nécessaire (toujours pour l'échographie cardiaque). Le contenu de ce bilan est fixé par la loi (figure n°22).

En conclusion, la survenue d'un accident cardiovasculaire sur le terrain renvoie à une prévention insuffisante, puisqu'elle n'a pas permis de repérer le problème cardiaque. Le bilan cardiovasculaire est donc important dans le bilan du sportif. Il repose surtout sur l'interrogatoire, sur l'examen physique et sur l'ECG de repos. Les autres examens doivent être ciblés. Il faut parfois prendre des avis collégiaux. Le doute est inacceptable, mais le risque zéro est impossible.

Anamnèse familiale

1. Mort subite cardiaque prématurée
2. Maladie cardiaque chez un parent de moins de 50 ans

Anamnèse personnelle

3. Souffle cardiaque
4. Hypertension artérielle
5. Fatigue
6. Syncope/lipothymie
7. Dyspnée d'effort excessive/non-expliquée
8. Douleur thoracique à l'effort

Examen physique

9. Souffle cardiaque (couché/debout)
10. Pouls artériels fémoraux (pour exclure la coarctation de l'aorte)
11. Stigmates du syndrome de Marfan
12. Mesure de la pression artérielle humérale (assis)

Recommandations de la Société Européenne de Cardiologie (ESC)

Similaires à AHA avec adjonctions ci-dessous

Anamnèse personnelle

Palpitations ou irrégularités du pouls

Examen complémentaire

ECG 12 pistes

Figure n°21 : Recommandations de l'American Heart Association (AHA) pour l'examen de pré-participation des athlètes [93].

- Examen médical deux fois par an
- Un ECG de repos annuel avec compte rendu médical
- Un ECG de repos avec compte rendu médical une fois dans la carrière. À répéter si le premier est réalisé avant 15 ans
- Une épreuve d'effort maximal réalisée par un médecin selon les modalités en accord avec les données scientifiques actuelles en l'absence d'anomalie cardiovasculaire de repos, clinique, électrocardiographique et échocardiographique au moins une fois tous les quatre ans

Figure n°22 : Contenu du bilan cardiovasculaire minimal à réaliser obligatoirement chez les sportifs inscrits ou susceptibles d'être inscrits sur les listes de haut niveau établies par leur fédération [54].

c. Mieux préciser les limites entre adaptation physiologique cardiovasculaire et pathologie :

Ces limites actuellement établies d'après des données de la littérature médicale sont susceptibles d'être mieux précisées dans l'avenir grâce à l'utilisation de nouvelles technologies pour l'étude du cœur des athlètes. Il faut aussi tenir compte d'une éventuelle évolution des populations de sportifs ainsi que des méthodes d'entraînement. Il paraît donc indispensable de tenir à jour des tables de références établies à partir de l'ensemble des paramètres cardiologiques recueillis au cours de la surveillance transversale des sportifs de haut niveau.

En cas de CMH, Il est occasionnellement difficile de distinguer ce qui relève de la maladie hypertrophique et de l'adaptation physiologique du cœur d'athlète, quand bien même les progrès de l'échocardiographie soient d'une aide précieuse. La méthode définitive fait intervenir une période de désentraînement chez l'athlète d'environ six semaines, après laquelle on doit observer une diminution de l'hypertrophie, si celle-ci était bien due à l'entraînement. Dans l'avenir, les tests génétiques peuvent être utiles, mais actuellement, la sensibilité des tests génétiques pour la CMH est seulement 50%.

De nombreux sportifs de haut niveau ont été diagnostiqués porteurs de la CMH en pleine carrière. On citera à titre d'exemple (figure n°23):

- ✧ À la fin de la saison 2006/2007, libéré de sa dernière année de contrat avec AJ Auxerre ou il a été formé, **Johan Radet** (né le 24 novembre 1976) est prêt à s'engager avec le Racing Club de Strasbourg. Mais le transfert avorte. Lors de la traditionnelle visite médicale le médecin du club strasbourgeois indique en effet que le joueur présente « une contre-indication médicale à la pratique du sport de haut niveau ». Radet annonce qu'il met un terme à sa carrière le 20 juillet 2007, après avoir obtenu confirmation par plusieurs experts qu'il souffre de la CMH.

- ✧ Le 27 juin 2008, alors qu'il est sur le point de s'engager pour un an avec le Paris Saint-Germain, **Lilian Thuram** (né le 1er janvier 1972) annonce au cours d'une conférence de presse que des examens réalisés lors de la visite médicale précédant la signature du contrat ont révélé qu'il souffre de la CMH, ajoutant qu'il s'agirait de la même maladie qui aurait coûté la vie à son frère sur un terrain de basket-ball. La décision quant à son éventuelle signature au PSG est ainsi reportée au 30 juillet après des examens médicaux plus poussés (l'épaisseur de la paroi est de 14 mm). Lors d'une conférence de presse, le 1er août 2008, le recordman des sélections en équipe de France annonce sa décision de mettre un terme à sa carrière, à l'âge de 36 ans.



A



B

Figure n°23 : Lilian THURAM (A) et Johan RADET (B).

d. Préciser l'aptitude cardiovasculaire à la compétition d'un sportif sur des critères validés :

Il est nécessaire de définir l'aptitude médicale à la compétition sur des connaissances médicales scientifiques reflétant l'état actualisé des connaissances en pathologie cardiovasculaire. La 36^e conférence de **Bethesda** [19] est le texte de référence utilisé en médecine du sport pour déterminer l'aptitude aux sports de compétition chez des athlètes présentant des anomalies cardio-vasculaires. Elle est la référence légale aux USA. Elle n'est que consultative en France. Mais il faut reconnaître que ces recommandations sont d'avantage basées sur l'expérience et le bon sens que sur des séries bien établies qui le plus souvent n'existent pas en cardiologie du sport.

Dans le cadre de la CMH, objet de notre étude, les recommandations de Bethesda préconisèrent l'exclusion de la compétition sportive avec exception possible pour les activités de faible intensité (classe IA). Cette recommandation est indépendante de l'âge, le sexe, et l'aspect phénotypique, et ne diffère pas pour les athlètes avec ou sans symptômes, obstacle à l'éjection du VG, ou traitement préalable avec des médicaments ou des interventions majeures : réduction septale chirurgicale ou non chirurgicale, stimulateur cardiaque double chambre, ou défibrillateur automatique implantable. Bien que la signification clinique et l'histoire naturelle du génotype positif-phénotype négatif des individus n'est toujours pas résolu, il n'y a pas de données convaincantes disponibles pour interdire le sport de compétition chez ces individus, en particulier en l'absence de symptômes cardiaques ou d'antécédents familiaux de mort subite.

e. Mieux prendre en charge les arrêts cardiorespiratoires survenant lors de la pratique sportive :

Ce sont les acteurs présents sur le terrain qui doivent être capables de réagir immédiatement en cas d'arrêt cardiaque. Il faut donc que les arbitres, entraîneurs, masseurs-kinésithérapeutes, éducateurs, etc. soient formés aux gestes qui sauvent. On assiste actuellement à une prise de conscience de ce problème dans le monde sportif. L'accès rapide à un défibrillateur automatique est bien entendu le complément indispensable et il paraît logique que les établissements sportifs en soient dotés puisqu'ils reçoivent des sportifs mais également du public.

L'organisation d'évènements sportifs devrait systématiquement comprendre la mise en place de procédures permettant de faire face à un arrêt cardiaque. Chaque fois qu'une organisation efficace existe, le taux de survie après arrêt cardiaque d'un sportif est important.

Aujourd'hui un gros effort est réalisé pour favoriser la présence de défibrillateurs dans les stades comme dans les lieux publics et cela s'accompagne d'une meilleure diffusion de la connaissance des « gestes qui sauvent » très bien orchestrée.

3. La situation au Maroc [99,100]:

Depuis son apparition dans les années 80 jusqu'à sa reconnaissance comme spécialité médicale en 1993 et la création d'un cursus universitaire en 2005 à la faculté de médecine de Rabat, la médecine du sport est arrivée tant bien que mal à se faire connaître et surtout à se faire une place au milieu sportif. Il existe, aujourd'hui, 400 médecins du sport au Maroc. Ils exercent dans les secteurs public et privé et dans les CHU. Malgré l'importance de cette médecine, il y a encore une certaine méfiance, voire même un rejet du corps médical dans la conception du travail dans son intégralité, physique, psychique et médicale par les dirigeants sportifs. Nous n'avons pas de statistiques au Maroc. Il n'y a pas de registre national où sont notifiés les accidents cardiovasculaires du sport. Il y a eu des morts subites médiatisés comme celle de Feu Youssef Belkhoja du Wydad et celle d'Adil Tigradi de l'Olympique Khouribga qui jouent en championnat de football de première division mais il y a eu aussi des morts subites dans des matchs d'équipes de championnat de zone, de championnat de quartier et dans d'autres sports que le football, handball, basket-ball..... Selon Ahmed Bennis, professeur de cardiologie, chef de service de cardiologie, CHU Ibn Rochd à Casa Blanca, on peut extrapoler et dire au vu du nombre de pratiquants du sport au Maroc que nous avons un chiffre autour de 1.000 accidents cardiovasculaires par an si on prend en compte les sports de compétition et de loisir. Mais la seule réponse à cette question est d'avoir un registre national où sont notifiés tous les accidents survenus dans la pratique sportive dans notre pays.

La mort subite du sportif au Maroc existe mais est certainement sous-estimé. Selon des spécialistes, ces morts subites pourraient être évitées au cas où chaque club fonctionnerait avec une équipe médicale qui assurerait, d'une part, l'éducation et le suivi des sportifs, et, d'autre part, la mise en place des bilans médicaux, y compris ceux cardiovasculaire complets. Or, comme toute médecine préventive passe par l'anticipation des catastrophes, il est enfin temps d'imposer à l'ensemble des clubs quels que soient leur taille et leur niveau d'avoir un médecin du sport. C'est même une urgence puisque le corps humain a des limites et le risque de mort brutale existe

toujours lors de l'exercice du sport. Rappelons d'ailleurs que le risque de mort subite du sportif est de 1 à 2 cas par an pour 100.000 pratiquants. Si le risque zéro n'existe pas, on peut en revanche s'en rapprocher au maximum. C'est le cas en Allemagne, en France ou aux Etats-Unis. Comment ? Il est d'abord urgent de combler le vide juridique en la matière, puisqu'au Maroc les clubs ne sont pas tenus de contrôler leurs adhérents, au plan cardiologique. A l'exception des clubs de l'élite ou de certaines grandes fédérations qui ont presque ce qu'il faut au niveau médical pour assurer le suivi de la santé de leurs athlètes ou joueurs, le tableau est peu reluisant. Les clubs amateurs, toutes disciplines confondues, ne disposent pas de médecin du sport. Les mieux lotis d'entre eux disposent d'un soigneur, généralement un ex-joueur sans aucune connaissance particulière de l'examen médical. «On n'a même pas de quoi faire fonctionner l'équipe, comment voulez-vous qu'on engage aussi un médecin ?», s'interroge le président d'un club amateur. Un aveu qui en dit long sur le suivi médical dans ces clubs. Pourtant, la majorité d'entre eux est consciente de l'importance de la médecine sportive. Mais comme ils avancent, c'est la faute aux moyens qui ne leur permettent pas d'engager un médecin proprement dit.

Ce qui revient à dire que les joueurs qui y évoluent ne sont pas suivis médicalement.

Il est donc temps de donner un cadre juridique rigoureux à la médecine du sport et de rendre obligatoire le suivi médical. Il est souhaitable que chaque club puisse fonctionner avec une équipe médicale qui assurerait, d'une part, l'éducation et le suivi des sportifs, et, d'autre part, la mise en place des bilans en collaboration avec les cadres administratifs et l'encadrement technique.

Les fédérations sportives doivent faire pratiquer des contrôles incluant un bilan cardio-vasculaire complet. Comme il n'y a plus de temps à perdre, on peut, dans les deux ou trois ans qui viennent mettre en place un contrôle médical sérieux chez les seniors, ceux pour qui le taux de risque est le plus élevé, pour ensuite le généraliser chez les juniors, puis les cadets, et ainsi de suite.

Le Dr Amine Dorhmi, président de l'Association régionale de médecine du sport de Rabat-Salé-Zemmour-Zaër, appelle à l'élaboration d'une stratégie nationale pour l'encadrement médical de l'activité physique et sportive. Elle se fera en plusieurs phases. D'abord le recensement de tous les médecins du sport qualifiés sur le plan national. Ensuite la création d'un service de médecine du sport au sein du ministère de la santé. Enfin, la mise en place d'une consultation de médecine du sport dans les formations sanitaires à proximité de la population, à savoir les centres de diagnostic. Cette stratégie sera utile pour la pépinière de grands sportifs de demain, et, surtout, à accompagner les sportifs amateurs de masse, phénomène qui prend de l'ampleur dans notre société.

➤ **Rôle du médecin :**

Il incombe au médecin de sport de détecter ces anomalies contre-indiquant la pratique sportive ou tout du moins la restreignant, dans le but de prévenir la mort subite. Les examens vont donc du plus simple au plus complexe et au plus coûteux. Les examens lourds ne sont nécessaires que pour certains sujets. Une étude de Rink (1990-2003) portant sur 7000 athlètes qui ont fait l'objet d'une échocardiographie montre que 11 % des sujets présentaient une anomalie. 3 % des sujets ont dû faire l'objet d'un suivi. La contre-indication à la pratique sportive a concerné 0,5 % des sujets.

Les critères de contre-indication et d'indication sont les suivants : le niveau de risque de mort subite ; le niveau de risque de séquelles ; le niveau de risque en compétition ; le niveau de risque dans la discipline concernée ; le choix du critère sur lequel la décision est fondée ; le choix d'un arrêt temporaire ou définitif ; la possibilité de résoudre le problème à court terme ou avant une compétition programmée. Ces critères correspondent aux questions que se posent les sportifs.

Le médecin peut prendre plusieurs décisions : un certificat de non-contre-indication sans restriction ; un certificat temporaire d'aptitude sous réserve d'examen complémentaire ; une contre-indication pour certaines disciplines. Les athlètes ne sont pas forcément d'accord avec cette décision. Cela pose quelques problèmes. Le footballeur français Omar Sahnoun, qualifié en équipe de France, offre un exemple significatif : victime d'un malaise, son examen mit en évidence une anomalie rare, une dysplasie arythmogène du ventricule droit, qui ne le gênait nullement, mais lui interdisait la pratique du foot, à cause d'un rythme cardiaque irrégulier. Refusant le verdict médical et sûr de sa bonne forme physique, Sahnoun mourut d'un arrêt cardiaque lors d'un match avec des amis.

Si la surveillance des sportifs de haut niveau est actuellement bien définie, la répartition de la responsabilité en matière de décision d'aptitude est beaucoup moins structurée. Lorsqu'un médecin « expert » refuse de rédiger un certificat de non contre-indication en raison d'une suspicion de pathologie à risque de mort subite, il est très fréquent que le sportif se lance dans une quête effrénée pour obtenir le certificat d'un autre médecin. Dans l'état actuel de la procédure, un seul avis médical favorable à la poursuite de la compétition peut suffire à contrer tous les autres avis défavorables. Il faut protéger le sportif contre lui-même, contre d'éventuelles pressions de son environnement et contre des décisions médicales inadaptées. Tout médecin peut être poursuivi devant les tribunaux si sa décision est jugée non conforme par l'intéressé ou ses proches. Cela peut concerner une décision jugée imprudente si l'intéressé autorisé à poursuivre la compétition est victime ultérieurement d'un accident cardiaque mais aussi une décision jugée « trop prudente » qui peut être à l'origine d'un recours en raison « d'une perte de bénéfices » pour l'intéressé.

Face à ce problème, la décision pourrait être prise à plusieurs niveaux puis collectivement : médecin expert et médecin du suivi ; médecin fédéral ou directeur médical national ; commission fédérale de décision d'aptitude.

V. PRISE EN CHARGE DE L'ARRÊT CARDIAQUE SUR LE

TERRAIN [101,102,103] :

A. Généralités :

Le terme de mort subite d'origine cardiaque est utilisé pour décrire un arrêt cardiaque avec cessation d'activité cardiaque sans préjuger de la survenue ou non d'une ressuscitation ou d'un retour spontané à un rythme cardiaque efficace. Cette définition est approximative dans la mesure où tous les patients ne décèdent pas au décours d'une mort subite d'origine cardiaque.

On peut alors individualiser deux entités en fonction de la récupération ou non d'une activité circulatoire : l'arrêt cardiaque et la mort subite d'origine cardiaque qui se réfèrent tous les deux à la cessation brutale d'activité cardiaque associée à un collapsus hémodynamique. Si une intervention de l'extérieur restaure une activité circulatoire, il s'agit d'un arrêt cardiaque, en revanche si l'arrêt cardiaque n'est pas récupéré, il s'agit d'une mort subite d'origine cardiaque.

Dans le passé, le terme de mort subite d'origine cardiaque était utilisé même si le patient était vivant. Ces cas étaient considérés comme des morts subites récupérées ou ressuscitées et les patients étaient alors des survivants d'une mort subite. Cette terminologie étant source de confusion, des définitions plus claires et rationnelles ont été proposées en 2006 par l'American College of Cardiology/American Heart Association/Heart Rhythm Society (ACC/AHA/HRS). Le but de ces recommandations est d'établir une définition s'appuyant à la fois sur des données électrophysiologiques classiques et des notions cliniques. L'utilisation du terme mort subite perdure par convention pour décrire une mort subite d'origine cardiaque quelque soit son issue.

Les définitions proposées sont les suivantes :

Arrêt cardio-circulatoire : cessation de l'activité cardiaque responsable d'un état inconscient de la victime, sans respiration spontanée et sans activité circulatoire. En l'absence de prise en charge thérapeutique adaptée, l'arrêt cardiaque évolue vers la mort subite. L'arrêt cardiaque devrait être utilisé pour décrire un état réversible le plus souvent par massage cardiaque associé ou non à une défibrillation. Le terme mort subite ne devrait pas être employé pour des événements dont l'issue n'est pas fatale.

La mort subite de l'adulte sous la forme d'un arrêt cardiaque (AC) inopiné constitue un véritable problème de santé publique. Elle est en effet responsable de près de 60 000 décès par an en France et d'environ 200 000 en Europe. Elle est principalement provoquée par la survenue d'une fibrillation ventriculaire (FV) d'emblée ou à la suite tachycardie ventriculaire (TV) sans pouls. La cause de ces troubles du rythme est principalement liée à la maladie coronaire, mais d'autres origines sont possibles principalement chez le jeune sportif (CMH).

La survie de ces AC est étroitement liée à la précocité et à l'efficacité de leur prise en charge. Dans ce but, depuis plus de 20 ans, un effort international a été entrepris pour la rationaliser et la formaliser. L'ILCOR (International Liaison Committee on Resuscitation), regroupant la majorité des sociétés scientifiques traitant de l'AC, qui était déjà à l'origine les recommandations précédentes datant de 2000, a réalisé en 2005 une mise à jour du consensus scientifique international. Ce consensus a été publié fin novembre sous forme de recommandations de pratiques cliniques pour l'Europe par l'ERC (European Resuscitation Council). Sous l'égide de la SRLF (Société de Réanimation de Langue Française) et de la SFAR (Société Française d'Anesthésie et de Réanimation), des experts se sont réunis en 2006 pour éditer les recommandations françaises.

La mort subite chez le jeune sportif est un événement rare, mais toujours dramatique (figure n°24). Malgré des progrès, le dépistage ne permet pas de diagnostiquer l'ensemble des maladies cardio-vasculaires dont le jeune athlète peut être atteint. Dès lors, du fait de ses caractéristiques, le défibrillateur semi-automatique (DSA) semble être un équipement de choix sur un stade ou dans un gymnase. En permettant une défibrillation rapide et efficace, il permettrait de sauver la plupart des victimes. Le DSA équipe déjà les grands clubs sportifs et les équipes professionnelles. Sa diffusion doit être plus large et doit s'accompagner des mesures de formation indispensables à sa bonne utilisation.



Figure n°24 : Marc Vivien Foé : éroulé sur le terrain lors du match Cameroun / Colombie en 2003.

B. La chaîne de survie :

Le principal facteur pronostique des morts subites est le délai avec lequel on rétablit la circulation spontanée. La « Chaîne de survie » décrit la stratégie la plus efficace pour atteindre cet objectif et donc améliorer la survie des patients atteints d'une FV ou d'une TV sans pouls. Le taux de survie peut atteindre 30 %, alors qu'en l'absence d'organisation, il dépasse rarement 5%. La « chaîne de survie » associe 4 maillons interdépendants :

- ✧ Une alerte immédiate, en téléphonant aux services de secours par l'appel au 15 au Maroc.
- ✧ Une réanimation cardiopulmonaire (RCP) de base entreprise par tout témoin présent sur les lieux.
- ✧ Une défibrillation précoce par les témoins ou par des secouristes.
- ✧ Une réanimation médicalisée prise en charge par une équipe médicale.

Les maillons de cette chaîne ont un poids pronostique différent. La RCP de base et la défibrillation précoces ont un effet majeur sur le pronostic; celui de la réanimation spécialisée semble plus faible et ne peut en aucun cas compenser la défaillance des précédents.

1. La RCP de base :

Le rôle fondamental de la RCP de base est bien souligné dans les recommandations 2005. Cette réanimation basique, sans matériel, réalisée par les témoins de l'AC, améliore considérablement le pronostic, surtout si on y associe une défibrillation la plus précoce possible. Ainsi, il faut noter que chaque minute d'AC sans RCP diminue les chances de survie de 7 à 10 % et que la précocité et la poursuite, avec le minimum d'interruption, de la RCP est essentielle pour le pronostic. Un effort de simplification de ces gestes, visant à en faciliter l'enseignement à grande échelle et la mise en œuvre par le public, est aussi intégré dans les recommandations 2005.

1.1 Détection de l'AC :

L'accent est mis sur une volonté de simplification de la RCP de base et des gestes pour faciliter leur enseignement au grand public. Ainsi, il est admis que la détection de l'AC par le public se heurte à la prise du pouls qui n'est pas un geste simple. L'utilisation de «l'absence de signe de vie», (sujet aréactif, ne respirant pas...), recommandée en 2000 pour remplacer la prise du pouls, est en fait rendue complexe par la présence de gasps agoniques pris à tort pour des inspirations spontanées. Après avoir libéré les voies aériennes en attirant le menton vers le haut (la subluxation du maxillaire est réservée aux professionnels et n'est plus enseignée au public), il est donc recommandé en 2005 pour le public, si la ventilation est anormale, d'alerter les secours en appelant le 15 et de commencer la RCP.

1.2 Ventilation par le bouche-à-bouche :

La ventilation par le bouche-à-bouche au cours de la RCP a fait l'objet d'une réévaluation importante. Dans les minutes suivant immédiatement l'AC, elle n'est pas absolument nécessaire, et les besoins ventilatoires au cours de la RCP sont limités. Un volume courant trop important favorise, en l'absence de protection des voies aériennes, la régurgitation du contenu gastrique avec risque d'inhalation. La ventilation interrompt le massage cardiaque externe (MCE), avec des effets négatifs sur la survie. Il manque des arguments scientifiques pour déterminer précisément les paramètres de la ventilation durant la RCP, mais on recommande en 2005 de réaliser chaque insufflation lentement, pendant environ 1 seconde (au lieu de 2 secondes comme cela était enseigné précédemment) avec un volume courant suffisant pour assurer un soulèvement du thorax de la victime. Ceci prévaut également pour la ventilation au masque avec un ballon auto-remplisseur. La crainte d'une contamination au cours du bouche-à-bouche reste un problème d'actualité. Le risque de transmission de maladie infectieuse par voie respiratoire impose au sauveteur de se protéger efficacement. Plus que le VIH dont la transmission n'a pas été rapportée, le risque concerne surtout la tuberculose.

2.3 Massage cardiaque externe (MCE) :

Les compressions thoraciques par le MCE sont prioritaires et peuvent être débutées sans ventilation. Le MCE engendre un débit cardiaque minimal pour la perfusion des coronaires et du cerveau. La majorité des recommandations concernant ce geste ont été extrapolées à partir de travaux d'expérimentation animale. Elles retiennent la nécessité de rendre le MCE le plus continu possible, en limitant drastiquement les interruptions et en reprenant les compressions thoraciques le plus vite possible. Sa fréquence est de 100/min avec une dépression de 4 à 5 cm du thorax chez un adulte et un temps égal de compression et de relaxation du thorax. On a souligné l'importance de respecter complètement la période de relaxation du thorax après chaque compression car elle conditionne l'efficacité du geste. Plusieurs techniques de positionnement des mains sur le thorax pour réaliser le MCE ont été décrites, mais aucune n'a montré une efficacité supérieure par rapport aux autres. La plus simple à réaliser et la plus didactique a été retenue : placer la paume de la main au centre du thorax (figure n°25).

Le choix du rapport entre les compressions thoraciques et les insufflations a été un point des recommandations 2005 particulièrement discuté. Malgré le manque d'études cliniques, il semble d'après les résultats expérimentaux que le rapport 15 compressions pour 2 insufflations, autrefois recommandé, ne soit pas le plus adéquat. Le rapport 30 pour 2 a été retenu en 2005, tant pour la réanimation de l'adulte que pour celle de l'enfant. Cette technique permet de réduire les interruptions du MCE dues à la ventilation. Elle facilite de plus l'enseignement, en évitant d'avoir à mémoriser plusieurs rapports, source de confusion pour le public.

On peut parfois effectuer un MCE sans ventilation. Les résultats expérimentaux montrent que le MCE seul est aussi efficace que si on associe une ventilation dans les premières minutes qui suivent un AC provoqué par une autre cause qu'une asphyxie. Le MCE seul est en tout le cas plus efficace que l'absence de MCE ! Le public est donc incité à réaliser le MCE même s'il ne veut pas ou ne peut pas réaliser la ventilation par le bouche-à-bouche. Le nouvel algorithme résumant la RCP de base est représenté sur la figure n°26. Il faut noter que la réanimation commence par le massage cardiaque et que la ventilation n'est réalisée qu'après une série de 30 compressions thoraciques.

Malheureusement, la RCP d'un arrêt cardiaque même lorsqu'il survient en présence d'un témoin (70 % des arrêts cardiaques en France) le taux de réanimation par ces témoins reste très bas, seulement de l'ordre de 10 à 15 %. 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 % [104].

Au Maroc, nous souhaitons améliorer notre prise en charge dans le diagnostic, l'alerte et la pratique de la RCP par les témoins.



Figure n°25 : Massage cardiaque externe.

2. La défibrillation :

2.1 Importance des DSA :

Tout retard à la défibrillation a un effet très négatif sur la survie des morts subites par FV ou par TV sans pouls. On estime ainsi que toute minute perdue en attendant la défibrillation correspond à une chute de 7 à 10 % (de 3 à 4 % si une RCP est entreprise) du taux de survie. De nombreux travaux ont confirmé que la réduction du délai entre la survenue de l'AC et la défibrillation améliore le pronostic. Ils ont conduit à promouvoir la réalisation de la défibrillation précoce en permettant sa réalisation par les premiers intervenants et à créer des défibrillateurs adaptés à cet usage. La première évolution avait été de permettre la réalisation de la défibrillation par des secouristes. Ainsi, depuis plus de 10 ans, la défibrillation précoce réalisée par des secouristes s'est révélée beaucoup plus efficace que la défibrillation tardive réalisée alors exclusivement par des médecins. Cela a été rendu possible par l'évolution technologique des défibrillateurs. En effet, les DSA suppriment l'étape diagnostique, c'est l'appareil grâce à son système informatique qui analyse le rythme cardiaque et prépare la délivrance du choc électrique si celui-ci est nécessaire. La fiabilité des défibrillateurs automatisés externes actuels est excellente. Ils permettent de défibriller très vite et en toute sécurité.

La dotation très large des secouristes en défibrillateur automatisé externe et leur formation obligatoire à cette technique ont permis une réduction importante des délais de défibrillation. Cependant malgré des efforts importants pour accélérer l'intervention des secouristes, l'objectif de délivrer le premier choc électrique en moins de 10 min après l'AC est difficile à obtenir. Cet objectif paraît même illusoire pour les sites éloignés des casernes de pompiers ou difficile à atteindre. Ainsi, pour obtenir un gain de temps supplémentaire, la défibrillation doit être accomplie avant même l'arrivée de secours organisés, et donc par un témoin de l'AC ou un intervenant de proximité immédiate. Cette défibrillation par le public est considérée comme le moyen le plus rapide possible de traiter la FV ou la TV sans pouls et de rétablir la circulation spontanée. En France, ce dispositif est en cours de développement. Dans ce but, en mai

2007, un décret a autorisé l'utilisation du défibrillateur semi-automatique par le public. On estime que potentiellement la généralisation du DSA par le public peut permettre de sauver 3000 à 4000 vies par an en France.

2.2 Les expériences de défibrillation par le public :

Les preuves confirmant l'intérêt de la défibrillation précoce par le public sont nombreuses dans les pays anglo-saxons. Ainsi, l'utilisation, dans les casinos de Las Vegas, de défibrillateurs par des vigiles, ayant reçu une formation rapide, s'est révélée très efficace. Ces personnels ont obtenu des taux de survie extraordinaires dépassant les 60 %, lorsque le geste est effectué en moins de 4 min, confirmant ainsi le bénéfice majeur de la réduction du délai de défibrillation. Plus intéressante encore a été l'expérience de l'aéroport de Chicago où plus de 50 défibrillateurs ont été mis en « libre-service » à la disposition du public. La survenue de 21 AC en 2 ans a conduit à défibriller 18 FV, dans 11 cas efficacement, avec 10 survivants sans séquelle neurologique. L'utilisation de personnels de proximité ciblés comme des policiers en patrouille a de même permis une défibrillation plus rapide qu'avec les secouristes traditionnels. D'autres expériences ont été réalisées en Europe notamment en Grande-Bretagne où depuis plusieurs années est généralisée la possibilité de défibrillation par le public ou par des intervenants de proximité. Ainsi, à Piacenza en Italie, un triplement de la survie des AC survenant dans la rue a été observé en mettant en libre-service des DSA dans certains sites très fréquentés. En France, plusieurs expériences sont en cours. La première a été réalisée à Montbard (Côte d'Or) où des DSA ont été mis à la disposition du public en 2006. Les premiers résultats sont positifs même si les AC sont statistiquement rares dans une ville de cette taille. Les grandes agglomérations telles que Paris ou Marseille sont en train, elles aussi, de s'équiper. Cependant, il existe un risque d'échec. Plusieurs études ont souligné les failles possibles des programmes de DSA par le public. Elles sont représentées par une mise en place de défibrillateurs dans des sites non adaptés, ou l'absence d'implication du public.

2.3 Information et formation du public :

a. Campagnes d'information : Pour être utilisé, le DSA nécessite d'être connu du public. Il est nécessaire de mettre en œuvre une campagne d'information utilisant tous les supports (écrits, multimédia) et tous les vecteurs disponibles. Cette campagne comprend un affichage public, l'annonce dans les journaux locaux ou régionaux, des messages à la radio et à la télévision. Des réunions d'information publiques, avec des démonstrations, par des professionnels de la santé et du secours, des gestes à effectuer sont aussi utiles.

b. Formation du public : Il est maintenant clairement établi qu'une formation très courte suffit pour utiliser un DSA. De bons résultats ont été obtenus avec des formations de quelques dizaines de minutes. Ainsi, il a pu être montré que 15 min de formation ultracourte permettent encore à des étudiants de réaliser efficacement la défibrillation automatisée externe, 6 mois après la formation. L'utilisation du DSA, guidé par l'appareil lui-même est suffisamment simple pour qu'une rapide démonstration suffise à en expliquer l'emploi. Un auto-apprentissage par des moyens multimédias peut suffire pour l'utiliser.

2.4 Sites d'implantation des défibrillateurs :

Le choix d'implantation des DSA doit être réalisé après une étude rigoureuse portant sur une cartographie des lieux où sont survenus de tels événements et sur une analyse de l'accessibilité des secours. La forte probabilité d'une présence inopinée d'un professionnel du soin ou du secours doit également être prise en compte. Une visite sur site, par des professionnels de la santé et du secours est nécessaire pour déterminer avec exactitude l'emplacement où le défibrillateur doit être installé et s'assurer de sa visibilité et de son accessibilité pour le public.

2.5 Défibrillateurs semi-automatiques ou entièrement automatiques :

Les défibrillateurs automatisés externes sont particulièrement simples d'emploi. Le tracé électrocardiographique n'est pas visible, un écran de contrôle et/ou une voix synthétique donnent des instructions et guident l'utilisateur de l'appareil dans son emploi et dans la réalisation de la réanimation cardiopulmonaire de base. Deux types de défibrillateurs sont distingués suivant la technique utilisée pour délivrer le choc : le défibrillateur semi-automatique (figure n°27) qui demande à l'intervenant d'appuyer sur un bouton pour déclencher le choc après un signal visuel ou sonore, et le défibrillateur entièrement automatique qui délivre spontanément le choc après un signal sonore ou lumineux. Les défibrillateurs semi-automatiques sont très répandus et depuis longtemps utilisés par les secouristes. Les défibrillateurs entièrement automatiques ont, en France, une diffusion plus limitée, destinée surtout au grand public. En fait, l'un ou l'autre de ces modes peut être utilisé par le public. Il n'existe, en effet, aucune étude clinique qui démontre une supériorité de l'utilisation par le public d'un de ces appareils.

2.6 RCP ou défibrillation comme premier geste ?

Dans les recommandations antérieures, la défibrillation était considérée comme le premier geste à entreprendre en cas de FV, avant même de commencer la RCP de base. Ce point est remis en cause dans les recommandations 2005. Des travaux ont en effet montré qu'à l'extérieur de l'hôpital, lorsque l'AC était survenu depuis 4-5 minutes, une séquence de RCP de 1,5 à 3 minutes améliorerait le pronostic. Compte tenu des délais habituels d'intervention des secours préhospitaliers, la réalisation de 2 minutes de RCP avant de défibriller paraît logique. En cas d'AC survenant à l'hôpital, rien ne justifie en revanche de différer la défibrillation.

2.7 Un choc versus trois chocs :

Malgré l'absence de preuve scientifique formelle, un faisceau d'arguments amène à réviser les recommandations antérieures qui prônaient la délivrance d'une salve de 3 chocs en cas de FV. Cette salve est remplacée par un choc unique, suivi de 2 minutes de RCP avant d'administrer le 2^e choc. Ce changement se fonde sur la mise en évidence de l'effet néfaste de l'interruption du MCE pour réaliser d'autres gestes. La séquence de 3 chocs associée à la vérification du rythme ou du pouls, telle qu'elle était recommandée en 2000, prend beaucoup de temps pendant lequel la RCP est interrompue. Elle est donc particulièrement dangereuse. Un autre argument est lié aux chances de succès (avoisinant 90 %) du premier choc réalisé avec un défibrillateur à onde biphasique. Son éventuelle inefficacité témoigne plus d'un défaut de RCP que de la nécessité d'un choc supplémentaire immédiat. Enfin, il est recommandé, dès le choc administré, de reprendre la RCP sans vérifier le pouls. Il est en effet très rare que le pouls réapparaisse immédiatement. Si un rythme coordonné apparaît quelques instants plus tard sur le scope, il sera toujours temps d'arrêter le MCE. Enfin, il faut signaler que la poursuite du MCE pendant quelques instants, chez un patient récupérant un rythme spontané, est une assistance circulatoire plutôt bénéfique et ne risque pas de provoquer la récurrence d'une FV.

2.8 Format des ondes et énergie de la défibrillation :

Les recommandations ont été profondément remaniées dans ce domaine. Il est maintenant admis que les défibrillateurs biphasiques sont plus efficaces et moins vulnérants pour le myocarde que les défibrillateurs monophasiques. Ils sont donc maintenant recommandés. Le premier choc biphasique est nettement plus efficace pour traiter une FV qu'un choc monophasique. Il n'y a pas de différence entre les deux formats existants d'ondes biphasiques (biphasique tronqué exponentiel et biphasique linéaire). Pour le premier choc, l'énergie recommandée pour la défibrillation

monophasique est de 360 J (contre 200 J préconisées antérieurement). Pour le premier choc avec un défibrillateur biphasique l'énergie est de 120 J (biphasique linéaire) ou de 150 J (biphasique tronquée exponentielle). Les appareils biphasiques modernes peuvent compenser les variations d'impédance thoracique et ajuster l'amplitude et la durée de l'onde pour délivrer l'énergie exactement nécessaire au choc. En l'absence de spécification du fabricant, la valeur par défaut que doit proposer tout défibrillateur est de 200 J, que ce soit pour le 1^{er} choc ou les suivants.

L'augmentation de l'énergie par paliers successifs au cours de la défibrillation par ondes biphasiques semble logique mais elle n'a pas de justification scientifique prouvée. En conséquence, par convention, l'énergie est fixée à 200 J (onde biphasique) mais, elle peut être augmentée pour les chocs suivants si la conception du défibrillateur le permet. Pour une onde monophasique le 2^e choc et les suivants, comme le premier, sont réalisés à 360 J.

L'algorithme recommandé pour la défibrillation avec un DSE est représenté sur la figure n°28.



Figure n°27 : Un défibrillateur semi-automatique avec ses deux électrodes autocollantes

2.9 Intérêt du DSA dans un environnement sportif :

a. Un matériel de choix :

La mort subite est principalement provoquée par la survenue d'une fibrillation ventriculaire (FV), ou une tachycardie ventriculaire (TV) sans pouls. Ces troubles du rythme ont tous un point en commun : s'ils ne sont pas très rapidement convertis par un choc électrique en un rythme cardiaque qui rétablit une circulation efficace, ils sont pratiquement toujours mortels.

Les caractéristiques du DSA en font un matériel de choix pour les équipes, associations sportives, stades ou gymnases. Le cadre d'une activité sportive d'entraînement ou de compétition est le type même de situation dans laquelle le DSA est susceptible d'avoir la meilleure rentabilité. En effet, devant la survenue d'une mort subite, la défibrillation est considérée comme un élément essentiel de la réanimation cardiopulmonaire de base, dont elle est indissociable. Elle doit être appliquée le plus tôt possible. L'idéal est de réaliser la défibrillation dans les 3 minutes qui suivent l'AC. Or ici, l'accident survient devant témoin, dans un espace plus ou moins fermé et les notions de premiers secours sont le plus souvent connues du personnel d'encadrement. Si un DSA se trouve à disposition, tous les ingrédients sont donc rassemblés pour une réanimation rapide et efficace de la victime. Cela suppose, bien sûr, une formation minimale préalable et une maintenance régulière du dispositif. Le personnel d'encadrement est généralement titulaire du certificat de formation aux activités de premiers secours en équipe ou avec matériel, ce qui l'autorise donc à être formé et à utiliser le DSA. Reste le problème du coût. La mort subite chez le sportif est un événement qui reste rare. Cependant, dans une étude réalisée aux Etats-Unis, il a été démontré que les DSA répartis dans les structures sportives pouvaient également se montrer très utiles pour secourir les spectateurs, qui sont bien plus souvent atteints d'insuffisance coronaire et soumis au stress du supporter. Cependant, aussi efficace soit-il, le DSA n'assure pas une protection absolue contre la mort subite du sportif, sa présence ne peut en aucun cas repousser les limites réglementaires qui restreignent la participation des personnes atteintes d'une maladie cardiaque aux activités sportives.

b. Les recommandations :

La récente conférence de Bethesda a émis les recommandations suivantes quant à l'utilisation du DSA en milieu sportif [19].

- ✧ Des DSA doivent être répartis sur les terrains de sport, stades, dans les gymnases où se déroulent des compétitions sportives, de manière à réduire le délai de défibrillation à moins de 5 minutes. Les utilisateurs doivent faire partie du personnel régulier d'encadrement et doivent recevoir une formation.
- ✧ Devant une mort subite, l'appel des secours doit être la première action, suivie ou concomitante de la mise en œuvre des mesures de réanimation cardiorespiratoires et du déploiement du DSA.

3. La réanimation spécialisée :

L'algorithme universel de la RCP spécialisée est représenté sur la figure n°25. La division de l'algorithme de traitement entre les rythmes qui sont traitables par un choc électrique (FV, TV sans pouls) et ceux qui ne le sont pas (asystole et rythmes sans pouls) est maintenue. Les recommandations 2005 insistent sur le fait que si l'efficacité de la RCP de base par les témoins et celle de la défibrillation sont bien établies, celle de la réanimation spécialisée est discutée. En conséquence, cette réanimation ne doit pas être réalisée au détriment des deux autres, et la RCP de base doit être la plus continue possible pendant la réalisation des gestes spécialisés. Les points suivants de l'algorithme ont été modifiés par rapport aux recommandations antérieures : après une RCP de base à 30 : 2, le défibrillateur est mis en place dès qu'il est disponible. Pour un rythme qui donne lieu à une cardioversion, un premier choc est délivré avec une énergie de 150-200 J pour un défibrillateur biphasique, et de 360 J pour un défibrillateur monophasique. Le MCE est repris immédiatement après le choc, sans vérifier le rythme ni prendre le pouls. La RCP est continuée pendant 2 minutes. Le rythme est alors vérifié sur le moniteur et, si la FV persiste, un 2^e choc est délivré

(150-360 J en biphasique, 360 J en monophasique). La RCP est reprise sans délai ; si la FV persiste, on injecte l'adrénaline suivie immédiatement par un 3^e choc, et la reprise de la RCP (MCE). Cette séquence «injection-choc-RCP-vérification du rythme» est la même pour l'administration des autres médicaments. Elle permet au médicament injecté avant le choc de circuler immédiatement grâce à la RCP. Avec cette séquence, l'amiodarone (300 mg IV) est administrée juste avant le 4^e choc. Le pouls n'est vérifié que si le moniteur montre un rythme organisé, et la séquence de 2 minutes de RCP n'est interrompue que si le patient donne des signes de réveil. Une bonne coordination des sauveteurs pour réaliser la RCP (30/2) et les chocs est impérative.

Pour les rythmes qui n'autorisent pas un choc électrique (rythmes sans pouls et asystole), la RCP est poursuivie et l'adrénaline est injectée dès que la voie veineuse est mise en place. Une injection d'atropine est recommandée en cas d'asystole ou de rythme lent de fréquence inférieure à 60 compressions par minute. Le rythme est vérifié au bout de 2 minutes et la RCP reprise immédiatement s'il n'a pas changé. S'il existe un doute diagnostique entre une FV de petite amplitude (à petites mailles) et une asystole, il ne faut pas défibriller car ce traitement est inefficace, mais on poursuivra la RCP qui peut permettre une conversion en une FV plus tonique (à grandes mailles) susceptible d'être défibrillée efficacement. L'adrénaline est réinjectée toutes les 3 à 5 minutes, soit tous les 2 «tours» de cette branche de l'algorithme.

Enfin, il ne faut pas oublier que les rythmes qui n'appellent pas un choc électrique peuvent être dus à des causes immédiatement curables qu'il faut donc diagnostiquer rapidement et traiter. Ces causes figurent sur l'algorithme de la figure n°24.

Au total : pour les moyens de réanimation, on a constaté au Maroc une lenteur des secours, une inadéquation de la prise en charge médicale en charge médicale avec les recommandations internationales sur les gestes élémentaires de survie. Ceci montre la nécessité d'une équipe médicale présente sur le terrain dotée d'un matériel de réanimation cardio-pulmonaire au cours des manifestations sportives : bouteille d'oxygène, masque à haute concentration d'oxygène, cathéter veineux, matériel d'intubation et défibrillateur semi-automatique.

Avec le DSA, les médecins du sport disposent d'un moyen efficace de prise en charge de l'arrêt cardio-circulatoire chez le sportif. Nous devons diffuser son utilisation dans tous les stades. La mémoire de l'appareil, accessible aux seuls médecins, leur permet d'analyser, à posteriori, l'état de l'activité cardiaque, la chronologie et les horaires des gestes effectués, les données d'ambiances, par l'enregistrement automatique des voix et des bruits. Le contrôle médical s'en trouve facilité et renforcé.

Lors du 1^{er} Congrès Franco-Marocain de Médecine d'urgence et de catastrophe qui s'est déroulé en février 2005 à Marrakech, plusieurs thèmes ont été abordés dont l'arrêt cardio-circulatoire chez le sportif, une présentation a été faite sur la mort subite du sportif dans laquelle on a insisté sur les causes, la prise en charge et la prévention de l'arrêt cardio-circulatoire des sportifs qui est l'élément primordial.

Lors de la discussion entre les spécialistes marocains et étrangers, des pistes de réflexions ont été soulevées et en s'appuyant sur les recommandations FIFA de Lausanne de décembre 2004, des conseils et des suggestions ont été retenus :

- ✧ Etablir un registre des morts subites des sportifs au Maroc pour connaître l'épidémiologie et les actions à entreprendre.
- ✧ Faire une campagne de formation aux gestes d'urgence auprès du personnel médical et paramédical exerçant dans le domaine sportif.

- ✧ Diffuser un document présentant les principaux gestes permettant la réalisation d'un massage cardiaque, bouche à bouche, présentés comme les gestes qui sauvent. Ces gestes doivent être prodigués aux sportifs victimes d'un arrêt cardiaque et ce dans l'attente de l'arrivée des secours et notamment d'un défibrillateur semi-automatique. La réalisation d'un massage cardiaque et d'un bouche à bouche au cours des minutes séparant l'arrêt cardiaque et l'arrivée des secours permet d'accroître de manière significative les chances de survie.
- ✧ La prise en charge médicale d'une mort subite lors d'une compétition officielle nécessite une ambulance médicalisée et un médecin du sport ayant fait des stages de médecine d'urgence.
- ✧ Pour tous les athlètes et toute catégorie confondue, l'interrogatoire, l'examen médical d'aptitude avec électrocardiogramme est obligatoire. Si ces derniers sont positifs une consultation spécialisée sera réalisée pour une exploration complémentaire par échocardiographie et IRM à la recherche d'une 'une cardiomyopathie hypertrophique.
- ✧ Contre-indication de l'activité sportive en cas de CMH.

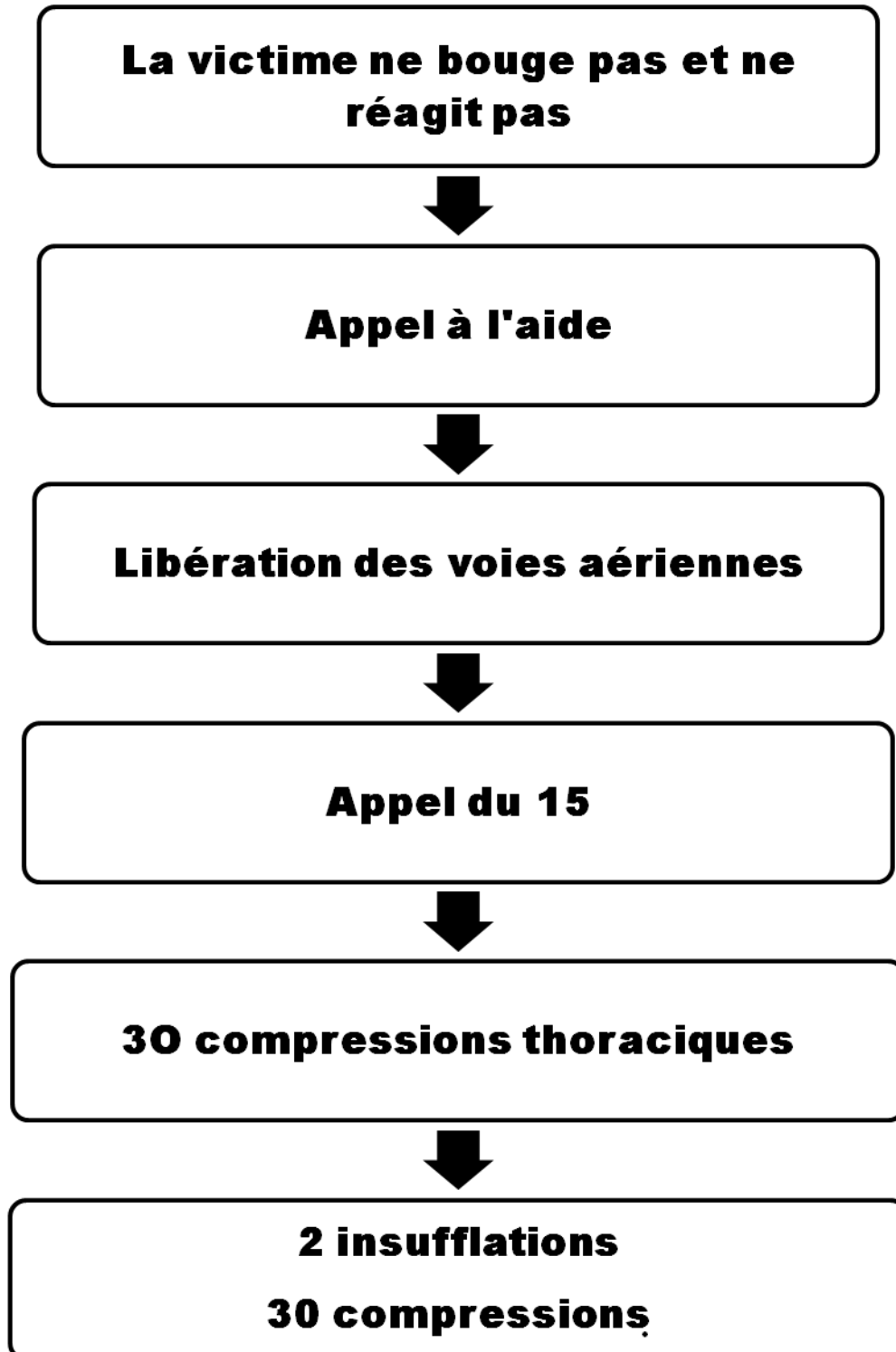


Figure n°26 : Réanimation cardio-pulmonaire de base de l'adulte [101].

* : En attendant le défibrillateur automatisé externe.

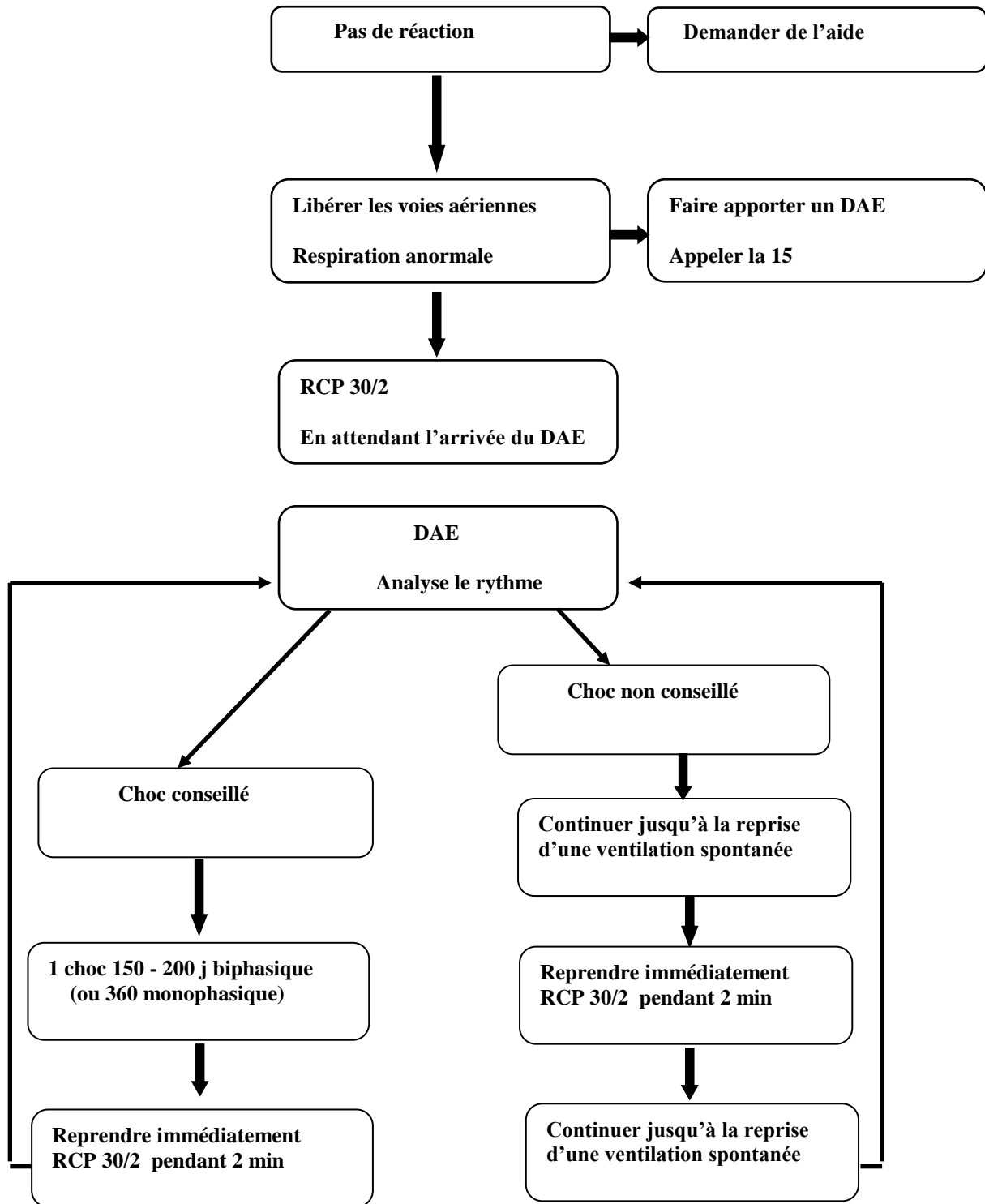


Figure n°28 : L'algorithme recommandé pour la défibrillation avec un DSE en 2005 [101].

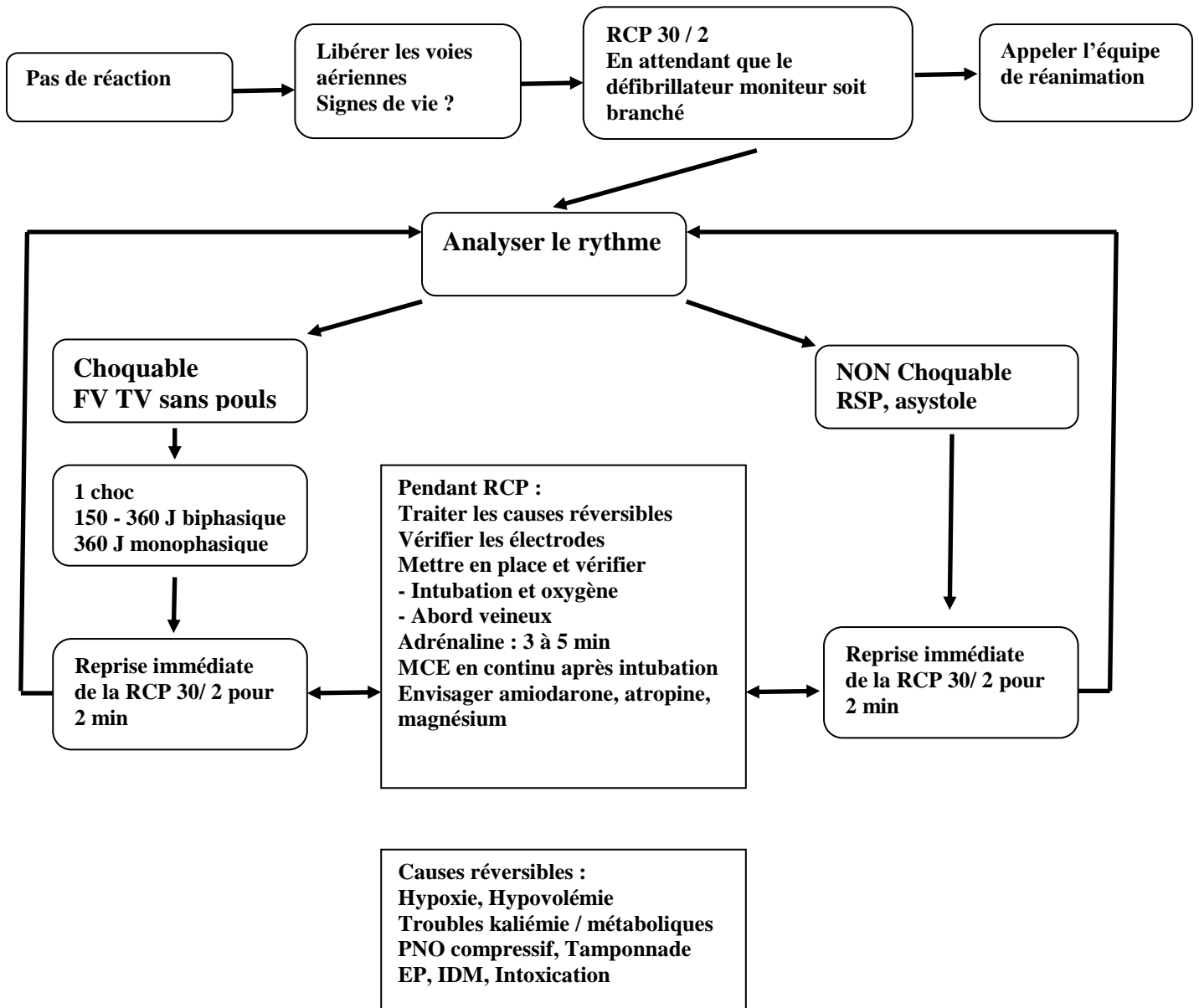
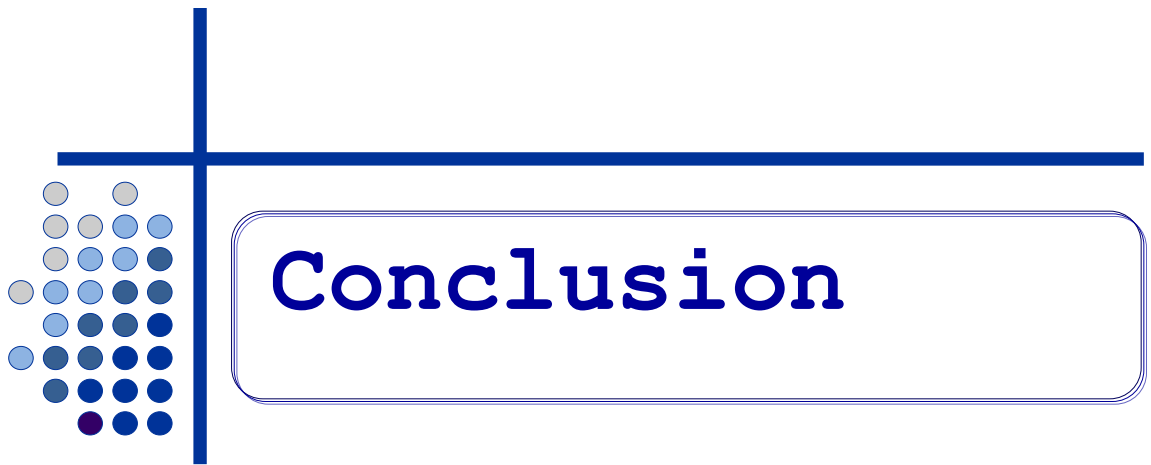


Figure n°29 : Algorithme universel de la RCP spécialisée [101].



Conclusion

La cardiomyopathie hypertrophique est une maladie myocardique primitive pouvant revêtir plusieurs aspects cliniques. C'est la plus fréquente des maladies génétiques cardiaques congénitales.

La cardiomyopathie hypertrophique est l'étiologie la plus fréquente de mort subite cardiaque chez les jeunes athlètes. Le dépistage de la CMH chez le sportif ne peut s'appuyer que sur des examens systématiques effectués avant la délivrance d'un certificat d'aptitude au sport. L'échocardiographie est l'examen essentiel. Son interprétation pose le problème des limites de la normalité chez le sportif très entraîné. Il existe des formes limites où le diagnostic reste difficile entre le pathologique et l'hypertrophie physiologique du sujet sportif.

L'une des perspectives est de voir se développer des technologies diagnostiques plus sensibles permettant de dépister précocement les patients asymptomatiques. Une autre perspective est le développement de nouvelles thérapeutiques. En attendant, il est essentiel d'informer les cliniciens et les patients quant aux bénéfices à attendre des tests génétiques en l'état actuel des technologies et des connaissances.



Résumés

Résumé

Thèse n° 120: Cardiomyopathie hypertrophique chez le sportif.

Auteur : Youssef EL MAHDAOUY.

Mots-clés : Cardiomyopathie hypertrophique–Activité sportive–Mort subite.

La cardiomyopathie hypertrophique est une maladie primitive du myocarde associée à une dysfonction ventriculaire et caractérisée par une hypertrophie typiquement asymétrique prédominant sur le septum interventriculaire.

La maladie est le plus souvent à transmission familiale et les gènes responsables codent pour des protéines du sarcomère.

Les manifestations cliniques sont très variables. Ce sont : une dyspnée d'effort, souvent modérée et variable d'un jour à l'autre ; des douleurs thoraciques, atypiques ou d'allure angineuse ; des palpitations ; des syncopes, dont la survenue au cours ou au décours d'un effort est évocatrice de la maladie.

L'échocardiographie est l'examen clé pour diagnostiquer et évaluer la cardiomyopathie hypertrophique.

L'évolution est le plus souvent favorable mais la complication redoutée est la mort subite surtout chez les jeunes durant ou après l'effort. En effet, la cardiomyopathie hypertrophique est une cause fréquente de mort subite cardiaque des jeunes sportifs.

La prise en charge thérapeutique reste difficile. Si les symptômes ne sont pas contrôlés par un traitement médical adéquat, et si un gradient de pression significative persiste, la chirurgie peut être proposée. Le stimulateur cardiaque double chambre et l'ablation septale alcoolique constituent deux alternatives à la chirurgie. En cas de risque de mort subite le traitement fait appel au défibrillateur implantable, ou parfois à l'amiodarone.

Notre observation a concerné un sportif de haut niveau atteint de cardiomyopathie hypertrophique révélée par une ischémie myocardique avec une sténose bitronculaire ayant nécessité une angioplastie du segment moyen de l'artère circonflexe avec mise en place d'un stent.

L'évolution favorable a permis au patient le retour à domicile avec pour conseil médical l'interdiction de toute compétition sportive.

Abstract

Thesis n° 120 : Hypertrophiquecardiomyopathie in athletes.

Author : Youssef EL MAHDAOUY.

Key-words: Hypertrophic cardiomyopathy-Sportive activity-Sudden death.

The hypertrophic cardiomyopathy is a primary disease of the myocardium associated with ventricular dysfunction and characterized by asymmetric hypertrophy typically dominant on the interventricular septum.

The disease usually runs by a familial transmission and genes encode proteins of the sarcomere.

The clinical manifestations are very variable. These manifestations are: exertional dyspnea, frequently moderate and variable from a day to another; thoracic pains, atypical or like angina; palpitations; syncope which when it occurs during or after exercise it evokes the disease.

Echocardiography is the key examination to diagnose and to evaluate the hypertrophic cardiomyopathy.

The evolution is usually favorable but a dreaded complication is sudden death particularly among young people during or after exercise. Indeed, hypertrophic cardiomyopathy is a common cause of sudden cardiac death of young athletes.

Therapeutic management remains difficult. If symptoms are not controlled by an adequate medical treatment, and if a significant pressure gradient persists, surgery can be proposed. The dual chamber pacing and alcohol septal ablation are two alternatives to surgery. In case of risk of sudden death, the treatment uses the implantable defibrillator, or sometimes amiodarone.

Our case involved a high level sportsman with hypertrophic cardiomyopathy revealed by myocardial ischemia induced by two coronary artery stenoses requiring angioplasty of the middle segment of the circumflex artery with placement of a stent.

The favorable evolution has allowed the patient to return home with a medical advice as the prohibition of any competitive sports.

ملخص

أطروحة رقم 120 : اعتلال عضلة القلب الضخامي عند الرياضي.

من طرف 120: يوسف المهدي.

الكلمات الأساسية : اعتلال عضلة القلب الضخامي – أنشطة رياضية – موت مفاجئ.

اعتلال عضلة القلب الضخامي هو مرض عضلة القلب ابتدائي يرتبط بضعف البطين ويتميز بتضخم غير متماثل يصيب بشكل غالب الحاجز بين البطينين.

في غالب الأحيان ينتقل هذا المرض إلى أفراد العائلة والجينات المسؤولة ترمز إلى بروتينات القسم العضلي.

الأعراض السريرية للمرض تختلف بشكل واسع. هذه الأعراض تتجلى في : ضيق التنفس عند الجهد في غالب الأحيان معتدل و متغير من يوم لآخر، آلام صدرية غير معتادة أو ذات طابع ذبذبة صدرية، خفقان شديد، فقدان الوعي الذي عندما يحدث أثناء أو بعد جهد بدني يكون مؤشرا للمرض.

يشكل تخطيط صدى القلب الأداة المفتاح لتشخيص وتقييم اعتلال عضلة القلب الضخامي.

يكون التطور عادة إيجابي لكن الموت المفاجئ يشكل مضاعفة خطيرة لا سيما بين الشباب أثناء أو بعد الجهد البدني ، والواقع أن اعتلال عضلة القلب الضخامي هو سبب شائع للموت القلبي المفاجئ للرياضيين الشباب.

الإستراتيجية العلاجية لهذا المرض لا تزال صعبة عند استحالة السيطرة على أعراض المرض بعلاج طبي ملائم، وعند استمرارية حدوث مدروج ضغط بليغ يمكن اللجوء إلى الجراحة. ويشكل جهاز تنظيم ضربات القلب مزدوج الدائرة واجتثاث الحاجز الكحولي بديلين للجراحة. إذا كان هناك خطر الموت المفاجئ، يعتمد العلاج على زرع جهاز مزيل الرجفان القلبي، وفي بعض الأحيان على الأميودارون.

نعرض بين هذا العمل حالة رياضي كبير مصاب باعتلال عضلة القلب الضخامي كشفه نقص في تروية عضلة القلب الناتج عن تضيق في شرياني تاجيين مما تتطلب قسطرة الشريان المنحن مع وضع دعامة.

وقد سمح التطور الإيجابي للمريض العودة إلى منزله مع نصيحة طبية متمثلة في حظر أي منافسة رياضية.



Bibliographie

- [1] **Carré F** : qu'est-ce qu'un cœur de sportif ? Archives des maladies du cœur et des vaisseaux 2006; 99 (11): 951-954.
- [2] **Deutsch F, Kauf E** : Heart and Athletics, Mosby Company, St. Louis 1927.
- [3] **Brion R, Guérard S** : L'hypertrophie ventriculaire gauche chez le sportif. AMC pratique No 134 - 25 décembre 2004.
- [4] **Carré F** : Exercice physique chronique et remodelage cardiovasculaire. Sciences et sports 2004; 19: 264-266.
- [5] **Thomas Rowland** : Sudden Unexpected Death in Young Athletes: Reconsidering "Hypertrophic Cardiomyopathy". Pediatrics 2009; 123; 1217-1222.
- [6] **Brion R** : particularités de l'interrogatoire et de l'examen Clinique du sportif : Archives des maladies du cœur et des vaisseaux. 2006; 99 (11) : 960-968.
- [7] **Cousteau J** : Cœur et sport. Encyclopédie Médico-Chirurgicale (EMC)2002: 11-052-C-10.
- [8] **H Ouldzeina, F Azzouzib, D Ayadi-Koubaab, Z Bartagib, R Cherradia, R Mechmechec** : Electrocardiographic and echocardiographic analysis of 181 tunisian professionals football players. Science & Sports2007; 22: 78–86.
- [9] **Pelliccia A, Maron BJ, Culasso F, et al** : Clinical significance of abnormal electrocardiographic patterns in trained athletes. Circulation 2000; 102: 278–84.
- [10] **Sharma S, Whyte G, Elliott P, et al** : Electrocardiographic changes in 1000 highly trained junior elite athletes. Br J Sports Med 1999; 33: 319–24.

- [11] **Somauroo JD, Pyatt JR, Jackson M, Perry RA, Ramsdale DR** : An echocardiographic assessment of cardiac morphology and common ECG findings in teenage professional soccer players: reference ranges for use in screening. *Heart* 2001; 85: 649–54.
- [12] **Abernethy WB, Choo JK, Hutter AM** : Echocardiographic characteristics of professional football players. *J Am Coll Cardiol* 2003; 41: 280–4.
- [13] **Fagard RH** : Athlete's heart: a meta-analysis of the echocardiographic experience. *Int J Sports Med* 1996; 17: 140–4.
- [14] **Pelliccia A, Culasso F, Di Paolo FM, Maron BJ** : Physiologic left ventricular cavity dilatation in elite athletes. *Ann Intern Med* 1999; 130: 23–31.
- [15] **Pluim BM, Zwinderman AH, van der Laarse A, van der Wall EE** : The athlete's heart. A meta-analysis of cardiac structure and function. *Circulation* 2000; 101: 336–44.
- [16] **Corneloup L** : l'électrocardiogramme de l'athlète : particularités et limites : La lettre de l'Observatoire du Mouvement 2006; 17: 5-10.
- [17] **Allen E Atchley, Pamela S Douglas** : Left Ventricular Hypertrophy in Athletes : Morphologic Features and Clinical Correlates : *Cardiol Clin* 2007; 25: 371–382.
- [18] **Whyte GP, George K, et al** : The upper limit of physiological cardiac hypertrophy in elite male and female athletes: the British experience. *Eur J Appl Physiol* 2004; 92: 592–7.
- [19] **36th Bethesda conference** : Eligibility recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities. *J Am Cardiol* 2005; 45: 1321–75.

- [20] **26th Bethesda Conference** : Recommendations for determining eligibility for competition in athletes with cardiovascular abnormalities. *J Am Coll Cardiol* 1994; 24: 845–99.
- [21] **Jean Gauthier et François Carré** : Les effets cardiovasculaires du dopage. *MÉDECINS DU SPORT* 2002; 54: 15-24.
- [22] **JEAN GAUTHIER** : Le dopage moderne ; les complications cardiovasculaires. *Cardio et Sport* 2005 ; 5 : 6-10.
- [23] **M. Duclos** : Usage et abus de stéroïdes anabolisants et de glucocorticoïdes dans le sport. *Annales d'Endocrinologie* 68 (2007) 308–314.
- [24] **Christoph Ahlgrim And Maya Guglin** : Anabolics and Cardiomyopathy in a Bodybuilder : Case Report and Literature Review. *Journal of Cardiac Failure* 2009; 15:1-5.
- [25] **C. Enéa, N. Boisseau, B. Dugué** : Facteurs biologiques influençant les concentrations urinaires en stéroïdes anabolisants lors de contrôles antidopage. *Science & Sports* 2009; 24: 119–127.
- [26] **Martial Saugya, Sylvain Girauda, Pierre-Edouard Sottasa, Neil Robinsona** : Dopage à l'hormone de croissance dans le sport. *REVUE FRANCOPHONE DES LABORATOIRES* 2008 ; 401 :47-53.
- [27] **Agence Mondiale Antidopage** : www.wada-ama.org/fr/
- [28] **Elliott P, McKenna WJ** : Hypertrophic cardiomyopathy. *Lancet* 2004; **363**: 1881-91.
- [29] **Steve R. Ommen et Rick A. Nishimura** : Hypertrophic Cardiomyopathy. *Curr Probl Cardiol* 2004; 29: 233-91.

- [30] **Vulpian A** : Contribution à l'étude des rétrécissements de l'orifice ventriculo-aortique. *Arch Physiol* 1868; **3**: 456-7.
- [31] **Brock R** : Functional obstruction of the left ventricle. *Guys Hosp Rep* 1957; **106**: 221-38.
- [32] **Teare D**. Asymmetrical hypertrophy of the heart in young adults. *Br Heart J* 1958; **21**:1-8.
- [33] **Frank S, Braunwald E** : Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Clinical analysis of 126 patients with emphasis on the natural history. *Circulation* 1968; **37**: 759-88.
- [34] **Maron BJ, Gottdiener JS, Epstein SE** : Patterns and significance of distribution of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy. A wide angle, two dimensional echocardiographic study of 125 patients. *Am J Cardiol* 1981; **48**: 418-28.
- [35] **Geisterfer-Lowrance AA, Kass S, Tanigawa G, Vosberg HP, McKenna W, Seidman CE, et al** : A molecular basis for familial hypertrophic cardiomyopathy: a b-cardiac myosin heavy chain gene missense mutation. *Cell* 1990; **62**: 999-1006.
- [36] **Codd MB, Sugrue DD, Gersh BJ, Melton LJ** : Epidemiology of idiopathic dilated and hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1989; **80** : 564-72.
- [37] **Maron BJ, Gardin JM, Flack JM, Gidding SS, Kurosaki TT, Bild DE** : Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults. *Circulation* 1995; **92**: 785-9.
- [38] **Basavarajaiah S, Wilson M, Whyte G, Shah A, McKenna W, Sharma S** : Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in highly trained athletes. *J Am Coll Cardiol* 2008; **51**: 1033-9.

- [39] **Ma JZ, Dai J, Sun B, Ji P, Yang D, Zhang JN** : Cardiovascular preparticipation screening of young competitive athletes for prevention of sudden death in China. *J Sci Med Sport* 2007; 10: 227–33.
- [40] **Jessica E. Rodríguez, Christopher R. McCudden, Monte S. Willis** : Familial hypertrophic cardiomyopathy: Basic concepts and future molecular diagnostics. *Clinical Biochemistry* 2009; 42: 755–765.
- [41] **Pascale Richard, Philippe Charron, Michel Komajda, Bernard Hainque** : Cardiomyopathie hypertrophique : aspects génétiques et diagnostic moléculaire. *Sang Thrombose Vaisseaux* 2004; 16, n° 1: 9–15.
- [42] **P. Charron** : cardiomyopathie hypertrophique: actualités génétiques. *AMC pratique* 2010; 189: 23-26.
- [43] **J. Martijn Bos, Jeffrey A. Towbin, Michael J. Ackerman** : Diagnostic, Prognostic, and Therapeutic Implications of Genetic Testing for Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2009; 54: 201–11.
- [44] **Watkins H, Seidman CE, MacRae C, Seidman JG, McKenna W** : Progress in familial hypertrophic cardiomyopathy: molecular genetic analyses in the original family studied by Teare. *Br Heart J* 1992; 67: 34–8.
- [45] **Richard P, Charron P, Carrier L, et al** : Hypertrophic cardiomyopathy: distribution of disease genes, spectrum of mutations, and implications for a molecular diagnosis strategy. *Circulation* 2003; 107: 2227-32.
- [46] **P. Charron, M. Komajda** : Cardiomyopathie hypertrophique. *EMC-Cardiologie Angéiologie* 2005; 2: 103–119.
- [47] **Mark V. Sherrid** : Pathophysiology and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy. *Progress in Cardiovascular Diseases*, Vol. 49, No. 2 (September/October), 2006: pp 123-151.

- [48] **P Achouh , E Messas ,JN Fabiani** : Mouvement systolique antérieur de la valve mitrale. *Encycl Méd Chir.* 42-720, 2003, p 2,3.
- [49] **Messas E, Hagege AA, Desnos M, Guerot C, Handschumacher M, Levine RA** : Insights from doppler color flow mapping into the mechanism of SAM. [abstract]. *J Am Soc Echocardiogr* 2000 ; 13 : 436.
- [50] **Emma Ivens** : Hypertrophic Cardiomyopathy. *Heart Lung and Circulation* 2004; 13: 48- 55.
- [51] **Wigle ED, Sasson Z, Henderson MA, Ruddy TD, Fulop J, Rakowski H et al** : Hypertrophic cardiomyopathy: the importance of the site and the extent of hypertrophy. A review. *Prog Cardio Vasc Dis* 1985; 28: 1-83
- [52] **Klues HG, Schiffres A, Maron BJ** : Phenotypic spectrum and patterns of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy: morphologic observations and significance as assessed by two-dimensional echocardiography in 600 patients. *J Am Coll Cardiol* 1995; 26: 1699-1708
- [53] **Dong SJ, MacGregor JH, Crawley AP, McVeigh E, Belenkie I, Smith ER et al** : Left ventricular wall thickness and regional systolic function in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1994; 90:1200-1209
- [54] **F. Carré** : Bilan cardiovasculaire dans la visite de non contre-indication à la pratique du sport en compétition. *Science & Sports* 2010; 25: 334-337.
- [55] **Nistri S, Thiene G, Basso C, Corrado D, Vitolo A, Maron BJ** : Screening for hypertrophic cardiomyopathy in a young male military population. *Am J Cardiol* 2003; 91: 1021-3.
- [56] **G Helft, JP Metzger** : Ischémie myocardique silencieuse. *Encycl Méd Chir, Cardiologie*, 11-030-C-10, 2003, 8 p.

- [57] **Martin S. Maron, Iacopo Olivotto, Barry J. Maron et al** : The Case for Myocardial Ischemia in Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2009; 54: 866–75.
- [58] **Quirino Ciampi, Sandro Betocchi, Raffaella Lombardi et al** : Hemodynamic Determinants of Exercise-Induced Abnormal Blood Pressure Response in Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2002; 40: 278–84.
- [59] **Pierre Gibelin** : Traitements médicamenteux de la cardiomyopathie hypertrophique. *Presse Med.* 2009; 38: 1001–1004.
- [60] **Barry J. Maron, Joseph A. Dearani, Steve R. Ommen, Martin S. Maron et al** : The Case for Surgery in Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:2044 –53.
- [61] **Albert A. Hagège, Michel Desnos** : New trends in treatment of hypertrophic Cardiomyopathy. *Archives of Cardiovascular Disease* 2009; 102: 441–447.
- [62] **Thomas Joudinaud, Erwan Flecher, Ulrich Hvass** : Cardiomyopathie hypertrophique, évolution de la stratégie chirurgicale : à propos de huit patients. *Annales de Cardiologie et d'Angéiologie* 2008 ; 57: 16–21.
- [63] **Cleland WP** : The surgical management of obstructive cardiomyopathy. *J Cardiovasc Surg* 1963; 4: 489 –91.
- [64] **Morrow AG** : Hypertrophic subaortic stenosis: operative methods utilized to relieve left ventricular outflow obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978; 76: 423–30.
- [65] **Kirklin JW, Ellis FH Jr** : Surgical relief of diffuse subvalvular aortic stenosis. *Circulation* 1961; 24: 739–42.

- [66] **Bigelow WG, Trimble AS, Auger P, Marquis Wigle ED** : The ventriculomyotomy operation for muscular subaortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1966; 52: 514 –24.
- [67] **Ommen SR, Nishimura RA, Squires RW, Schaff HV, Danielson GK, Tajik J** : Comparison of dual-chamber pacing versus septal myectomy for the treatment of patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1999; 34(1): 191-196.
- [68] **Shamim W, Yousufuddin M, Wang D, Henein M, Seggewiss H, Flather M, et al** : Nonsurgical reduction of the interventricular septum in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2002;347: 1326-33.
- [69] **Kuhn H** : Transcoronary ablation of septal hypertrophy (TASH): a 5-year experience. *Z Kardiol* 2000; 89: 559-64.
- [70] **Panza JA, Maris T, Maron BJ** : development and determinants of dynamic obstruction to left ventricular outflow in young patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1992; 85: 1398-1405.
- [71] **S. Siah, M. Chani, M, Lakhal, S. Zaini, M. Dimou** : Ischémie myocardique chez un sportif atteint de cardiomyopathie hypertrophique. *Journal maghrébin d'anesthésie réanimation et de médecine d'urgence* 2004; 46:150-151.
- [72] **Kaplan JA** : cardiac anesthesia. 3ème ed, WB Saunders Company, Philadelphia, 1984.
- [73] **Braunwald E** : *Hearth disease*. 5ème ed, WB Saunders Company, Philadelphia, 1997.
- [74] **Maron BJ, Olivotto I, Spirito P** : Epidemiology of hypertrophic cardiomyopathy-related death. Revisited I a large non-referral-based patient population. *Circulation* 2000; 102: 858-64.

- [75] **Shepard RJ** : Exercise, hypertrophy, and cardiomyopathy in young and older athletes. In: Shepard RJ, Miller HS (eds). *Exercise and the Heart in Health and Disease*. New York: Basel 1999; 233-37.
- [76] **Maron BJ, Miller HS** : *Exercise and the Heart in Health and Disease*. New York : Basel 1999; 223-37.
- [77] **R. Brion** : Cardiomyopathie hypertrophique et activités sportives. *La revue du praticien* 2001; 51: 51-53.
- [78] **Mark S. Link, N.A. Mark Estes III** : Sudden Cardiac Death in Athletes. *Progress in Cardiovascular Diseases*, Vol. 51, No. 1 (July/August), 2008: 44-57.
- [79] **Jouven X** : Épidémiologie de la mort subite du sportif. *Science & Sports* 2005; 20: 205- 7.
- [80] **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.
- [81] **Eckart, RE, Scoville, SL, Campbell, CL, et al** : Sudden death in young adults: a 25-year review of autopsies in military recruits. *Ann Intern Med* 2004; 141:829.
- [82] **Corrado, D, Basso, C, Rizzoli, G, et al** : Does sports activity enhance the risk of sudden death in adolescents and young adults? *J Am Coll Cardiol* 2003; 42: 1959.
- [83] **Phillips M, Robinowitz M, Higgins JR, Boran KJ, Reed T, Virmani R** : Sudden death in Air Force recruits. *JAMA* 1986; 256(19): 2696–2699.
- [84] **Maron BJ** : Sudden death in young athletes. *N Engl J Med* 2003; 349: 1064-7.

- [85] **Perry M. Elliott, Jan Poloniecki, Shaughan Dickie, Sanjay Sharma, Lorenzo Monserrat, Amanda Varnava, Niall G. Mahon, William J. McKenna** : Sudden Death in Hypertrophic Cardiomyopathy: Identification of High Risk Patients. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 2212– 8.
- [86] **McKenna WJ, Oakley CM, Krikler DM, Goodwin JF** : Improved survival with amiodarone in patients with hypertrophic cardiomyopathy and ventricular tachycardia. *Br Heart J* 1985; 53: 412-6.
- [87] **Fananapazir L, Leon MB, Bonow RO, Tracy CM, Cannon RO, Epstein SE** : Sudden death during empiric amiodarone therapy in symptomatic hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1991; 67: 169-74.
- [88] **Maron BJ, Shen WK, Link MS, Epstein AE, Almquist AK, Daubert JP, et al** : Efficacy of implantable cardioverter-defibrillators for the prevention of sudden death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *N Engl J Med* 2000; 342: 365-73.
- [89] **Marín F, Gimeno JR, Payá E, García-Alberola A, Pérez-Álvarez L, Fernández X, et al** : Implantable cardioverter-defibrillator in hypertrophic cardiomyopathy. Experience of three centers. *Rev Esp Cardiol.* 2006; 59: 537-44.
- [90] **Priori SG, Aliot E, Blomstrom-Lundqvist C, Bossaert L, Breithardt G, Brugada P, et al** : Update of the guidelines on sudden cardiac death of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2003;24:13-5.
- [91] **R. Brion** : La mort subite des jeunes sportifs. *Science & Sports* 2010; 25: 330—333
- [92] **Richard Brion** : Comment prévenir la mort subite chez les sportifs ? *Le Praticien en anesthésie réanimation* 2009; 13: 1—5.

- [93] **B. Gojanovic, F. Feihl, G. Gremion, B.Waeber** : Mort subite chez les jeunes Athlètes. Praxis 2007; 96: 189–198.
- [94] **Maron B et al** : « Preparticipation screening and diagnosis of cardiovascular disease in athletes ». J Am Coll Cardiol, 2005; 45: 1322-26.
- [95] **Legislation du 26 octobre 1971. Tutela sanitaria delle attivita sportive. Gazzetta Ufficiale 1971: 324.**
- [96] **Pelliccia, A, Maron, BJ** : Preparticipation cardiovascular evaluation of the competitive athlete: perspectives from the 30-year Italian experience. Am J Cardiol 1995; 75: 827.
- [97] **Corrado, D, Basso, C, Schiavon, M,Thiene, G** : Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. N Engl J Med 1998; 339: 364.
- [98] **Corrado, D, Basso, C, Pavei, A, et al** : Trends in sudden cardiovascular death in young competitive athletes after implementation of a preparticipation screening program. Jama 2006;296: 1593.
- [99] **Abdelhamid Khadri** : **Vivement une réglementation de la médecine du sport au Maroc ! [www.lavieeco.com/news/medecine/Vivement une réglementation de la médecine du sport au Maroc---9835.html](http://www.lavieeco.com/news/medecine/Vivement_une_r%C3%A9glementation_de_la_m%C3%A9decine_du_sport_au_Maroc---9835.html)**
- [100] **Ahmed Bennis** : Prévention delamortsubitedessportifs :Le Maroc est appelé à se doter de la logistique médicale
idoine.http://www.santetropicale.com/santemag/actualités/0205/0205_10.htm.
- [101] **Pierre Carli, Caroline Telion** : Recommandations internationales 2005 concernant la prise en charge de l'arrêt cardiaque de l'adulte. Le praticien en anesthésie réanimation Masson, Paris, 2006; 173-181.

- [102] 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.
- [103] **Pierre Carli, Caroline Telion** : Défibrillation automatisée externe : les nouvelles recommandations et leurs applications en France. Presse Med. 2008; 37: 1073–1078.
- [104] **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.

Serment

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- ◀ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- ◀ وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- ◀ وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريض هدي الأول.
- ◀ وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- ◀ وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- ◀ وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- ◀ وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- ◀ وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- ◀ وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- ◀ بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشرفي.

اعتلال عضلة القلب الضخامي عند الرياضي

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

السيد : يوسف المهدوي

الزائد في سنة 1985 بسني قسم

من الفرسة الكلية لصحة الصحة العسكرية - الرباط

لتحليل شهادة الدكتوراه في الطب

الملاحظات الأساسية: اعتلال عضلة القلب الضخامي - أنشطة رياضية - موت مفاجئ.

لجنة التحكيم المكونة من الأساتذة

رئيس	السيد : عبد الحميد حنا أستاذ في أمراض القلب
مشرف	السيد : سمير سباح أستاذ في الإنعاش والتخدير
أعضاء	السيد : عبد الرحمن الموريني أستاذ في التشريح الدقيق
	السيد : عبد الواحد بايت أستاذ في الإنعاش والتخدير
	السيد : كريم فيلالتي أستاذ في الإنعاش والتخدير