

Quelles activités sportives en cas de syndrome de Marfan ?

Elisa Lallmahomed, Emmanuel Sorbets

AP-HP, Hôpital Avicenne, Service de cardiologie, 125, rue de Stalingrad, 93000 Bobigny, France
<elisa.lallmahomed@aphp.fr>

Résumé. Autoriser la pratique d'une activité sportive chez un patient atteint de syndrome de Marfan est une situation complexe. Le praticien doit tenir compte du bénéfice physique et psychique induit par l'activité sportive, mais aussi et surtout des risques de complications graves allant jusqu'au décès qu'elle peut engendrer. Si la compétition est contre-indiquée, l'activité sportive de loisirs, douce et de détente, avec faible composante statique et dynamique peut être autorisée après éducation du patient et sous traitement bêta-bloquant, afin de limiter toute augmentation de la pression artérielle et de la fréquence cardiaque.

Mots clés : syndrome de Marfan, activité sportive, recommandations

Abstract

Which physical activities in Marfan syndrome?

Authorizing physical activity to a patient with Marfan syndrome is a complex situation. The practitioner must take into account the physical and psychological benefits induced, but also and above all the risks of serious complications up to the death, which physical activity can generate. Competition is contra-indicated, but recreational, soft and relaxing sport activity with a low static and dynamic components may be authorized after patient education and under betablockers, in order to limit an increase in pulse and blood pressure.

Key words: Marfan syndrome, physical activities, guidelines

Pratiquer une activité sportive procure bien-être physique et psychique et est, à ce titre, préconisé chez tout le monde. Une activité physique d'endurance régulière améliore le pronostic cardiovasculaire et est fortement recommandée par les sociétés savantes.

Autoriser la pratique d'une activité sportive chez un patient atteint de syndrome de Marfan est une situation complexe.

Le syndrome de Marfan

Le syndrome de Marfan correspond à une pathologie du tissu conjonctif liée à une mutation du gène *FBR-1* codant pour la fibrilline-1 situé sur le chromosome 15. Il est dans 75 % des cas d'origine familiale autosomique dominante, et sporadique dans 25 % des cas. On estime à 1 pour 5 000 le

nombre d'individus atteints de cette maladie, soit 12 000 personnes en France. Il n'a pas été mis en évidence de différence de prévalence selon le sexe ou l'ethnie.

La dénomination de syndrome de Marfan remonte à 1931. Mais la première description de la « dolichosténomélie » que nous apparentons à la maladie de Marfan a été faite en 1896.

Cette pathologie du système conjonctif peut toucher plusieurs organes. Il existe trois grandes urgences : la dissection aortique, le pneumothorax spontané et le décollement de rétine.

L'atteinte cardiovasculaire représente la cause majeure de morbidité et de mortalité. Elle concerne 30 à 60 % des patients, d'où l'importance d'une surveillance étroite. La dilatation aortique se fait en règle générale de façon progressive, et on considère le risque de dissection élevé en cas de diamètre supérieur à 50 mm chez l'adulte ou en cas de progression rapide.

Tirés à part :
E. Lallmahomed

Les autres atteintes du tissu conjonctif touchent :

- le squelette et les ligaments avec gigantisme, dolichosténomélie, scoliose, laxité, entorses, luxations articulaires, arthrose ;
- le système cardiovasculaire avec, en plus de la dilatation et dissection aortique, le prolapsus valvulaire mitral et la dilatation de l'artère pulmonaire ;
- les yeux avec outre le décollement de rétine, la myopie et la luxation du cristallin ;
- les poumons avec risque de pneumothorax spontané ;
- la peau avec vergetures et luette bifide.

La prise en charge globale du patient comprend une prise en charge psychologique, de la kinésithérapie et ergothérapie. Sur le plan médicamenteux, le traitement par bêta-bloquants est le seul ayant démontré un bénéfice sur l'évolution de la dilatation aortique : aténolol 100 à 150 mg/jour. En cas d'intolérance ou de contre-indication aux bêta-bloquants, l'alternative repose sur les inhibiteurs calciques, notamment vérapamil 240 mg/jour LP. Il n'y a pas de bénéfice mis en évidence avec les bloqueurs du système rénine-angiotensine-aldostérone.

Les indications chirurgicales [1] retenues en cas d'anévrismes de l'aorte ascendante sur syndrome de Marfan sont :

- un diamètre aortique maximal supérieur à 50 mm (I, C) ;
- un diamètre aortique maximal supérieur à 45 mm en cas de facteurs de risque tels qu'antécédent familial de dissection aortique ou personnel de dissection artérielle, insuffisance aortique ou mitrale sévère, désir de grossesse, hypertension artérielle (HTA), croissance de l'anévrisme de plus de 3 mm/an (IIa, C).

Activités sportives dynamique/isocinétique et statique/isométrique

Il existe deux types d'effort physique : l'activité isocinétique dynamique (ou d'endurance) et l'activité isométrique statique (ou de résistance). Ainsi, il a été constaté une augmentation de la rigidité aortique chez les athlètes entraînés en résistance et une augmentation de la distensibilité aortique chez les spécialistes d'endurance.

Au cours des activités isocinétiques dynamiques, le sportif réalise des efforts contre faible résistance, faisant intervenir une grande masse musculaire. Les muscles se raccourcissent puis s'allongent. Les besoins ainsi que la consommation en oxygène des muscles augmentent. La fréquence cardiaque et les chiffres tensionnels augmentent, mais l'élévation de la pression artérielle n'est pas majeure car il existe une vasodilatation périphérique avec baisse des

résistances périphériques. On peut citer comme activités le footing, la natation.

Au cours des activités isométriques statiques, il n'y a pas de déplacement musculaire mais une contraction soutenue et continue d'un groupe musculaire limité. L'apport d'oxygène doit se faire contre résistance importante puisque le sang doit arriver au niveau d'un muscle contracté. La physiologie est donc différente avec un réflexe de vasoconstriction au niveau des muscles non contractés afin de majorer la perfusion dans le muscle contracté. Ainsi, la pression sanguine artérielle augmente davantage. De plus, l'augmentation de la pression intrathoracique entraîne une baisse du retour veineux et du débit cardiaque, à l'origine d'une compensation par tachycardie et vasoconstriction périphérique. On peut citer comme activité isométrique l'haltérophilie, lors de laquelle les chiffres tensionnels peuvent monter jusqu'à 480/350 mmHg.

Chaque sport présente une composante statique et une composante dynamique plus ou moins importante, ce qui est bien illustré dans la classification des sports de Mitchell (*figure 1*). Cette classification est appliquée dans le monde entier et permet d'utiliser un langage international dans les recommandations pour la pratique sportive.

Activité sportive et syndrome de Marfan

Compte tenu du bien-être physique, psychique et du rôle cardioprotecteur secondaire à la pratique d'une activité physique régulière, les patients atteints de syndrome de Marfan peuvent tirer un bénéfice d'une activité sportive. Mais compte tenu de la fragilité du tissu conjonctif chez ces patients, certaines précautions sont à prendre et toutes les activités sportives ne sont pas autorisées. Certaines sont même formellement contre-indiquées en raison du risque de complications pouvant aller jusqu'au décès. Chez les sportifs de haut niveau, la majorité des décès est due à des pathologies cardiovasculaires non diagnostiquées. Ainsi en 1986, Flo Hyman décède lors d'un match de volley-ball. L'autopsie met en évidence une rupture aortique et le diagnostic de syndrome de Marfan est posé. Dix ans plus tard, Chris Patton décède sur un terrain de basket-ball. Le diagnostic de syndrome de Marfan est posé suite à l'autopsie. Récemment Isaiah Austin, autre joueur de basket-ball, a dû être écarté de la NBA suite au diagnostic de la maladie et de la contre-indication aux sports de compétition.

De façon générale, les chiffres de pression artérielle systolique et diastolique sont plus élevés chez les athlètes. Quelques études ont évalué le retentissement de l'activité sportive sur l'aorte thoracique ascendante. D'après l'étude de D'Andrea *et al.*, les sportifs les plus entraînés semblent

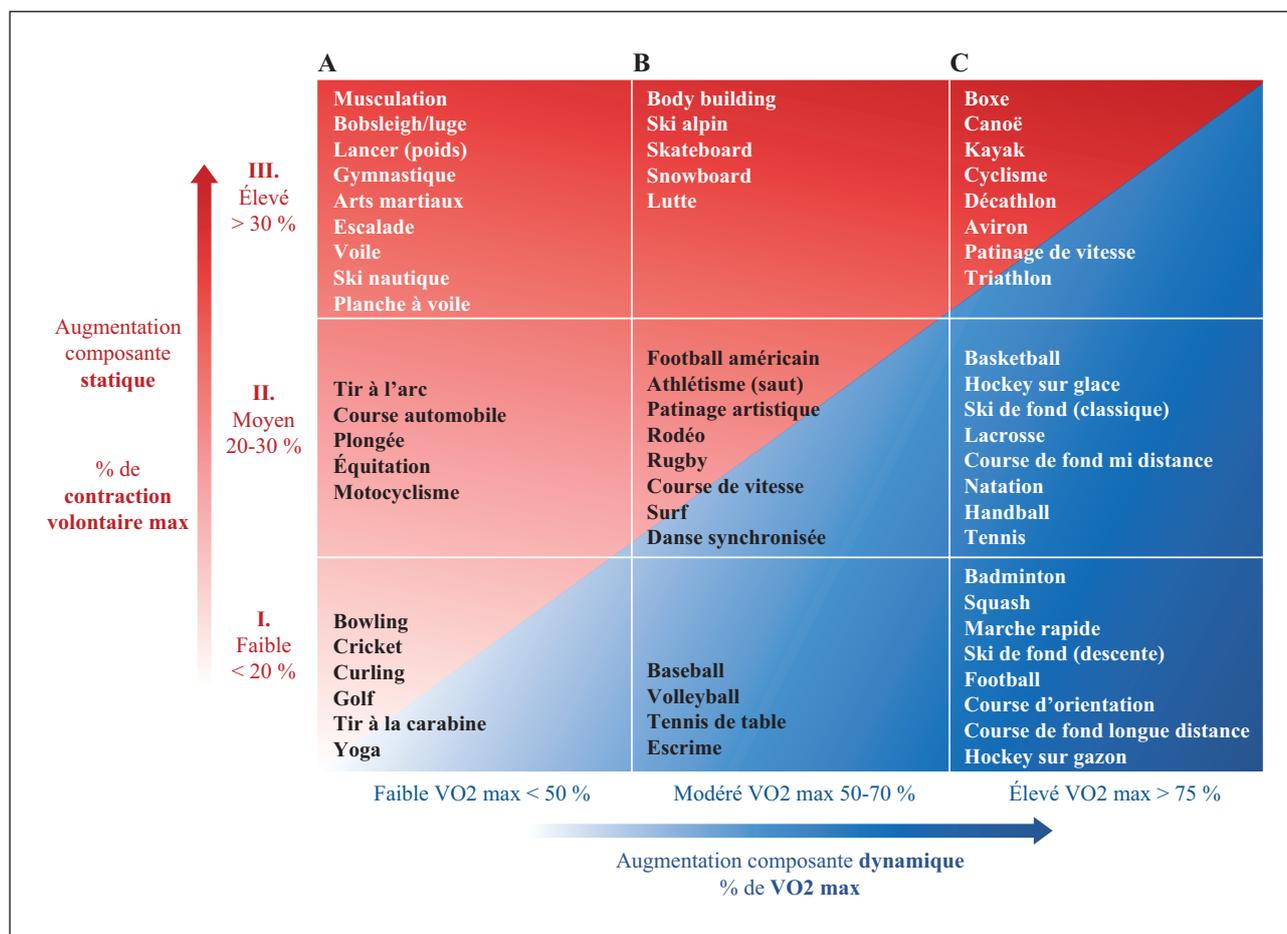


Figure 1. Classification des activités sportives selon leur composante statique et dynamique.

même avoir le diamètre aortique le plus élevé. Cette étude a comparé des athlètes de deux catégories de sport : 370 pratiquant l'endurance et 245 pratiquant des sports à prédominance isométrique. Les diamètres aortiques étaient plus importants à tous les niveaux chez ceux pratiquant un sport isométrique. Mais ces athlètes étaient plus grands, avec une plus grande surface corporelle, et avaient une pression artérielle systolique plus élevée [2].

À l'opposé, Pelliccia *et al.* a mis en évidence que l'effet du sport semblait minime sur le diamètre aortique, à la différence du diamètre et de l'épaisseur du ventricule gauche. Les dilatations aortiques observées étaient survenues après la carrière sportive [3].

Lors d'une activité physique sportive, l'accélération de la fréquence cardiaque est responsable d'une augmentation du nombre d'à-coups sur la paroi aortique, et celle de la tension artérielle induite par activation du système nerveux sympathique d'une contrainte pariétale. Dans le syndrome de Marfan, les sports risquent donc de favoriser la dilatation aortique ainsi que la dissection. Ce risque est majoré en

l'absence de traitement bêta-bloquant ou lors des sports de compétition par exacerbation du tonus sympathique et de ses conséquences sur la paroi aortique. Par ailleurs, il existe un risque de luxation du cristallin dû aux chocs et aux accélérations et décélérations brutales. Enfin, le sport risque aussi d'aggraver les troubles articulaires ou ligamentaires pré-existants (entorses, luxations), sans oublier le risque de pneumothorax lors des efforts à glotte fermée.

Il y a peu de données dans la littérature sur syndrome de Marfan et pratique sportive. Il n'existe pas d'étude randomisée mais seulement quelques recommandations issues de consensus d'experts.

Les recommandations européennes sur la gestion des pathologies cardiaques congénitales [4] disent en une simple phrase que les patients doivent éviter toute activité physique à capacité maximale, tout sport de compétition, tout sport de contact, ainsi que les sports à prédominance isométrique. Des recommandations américaines issues de consensus d'experts [5] ont été émises en 2015 pour les athlètes de compétition avec anomalies cardiovasculaires.

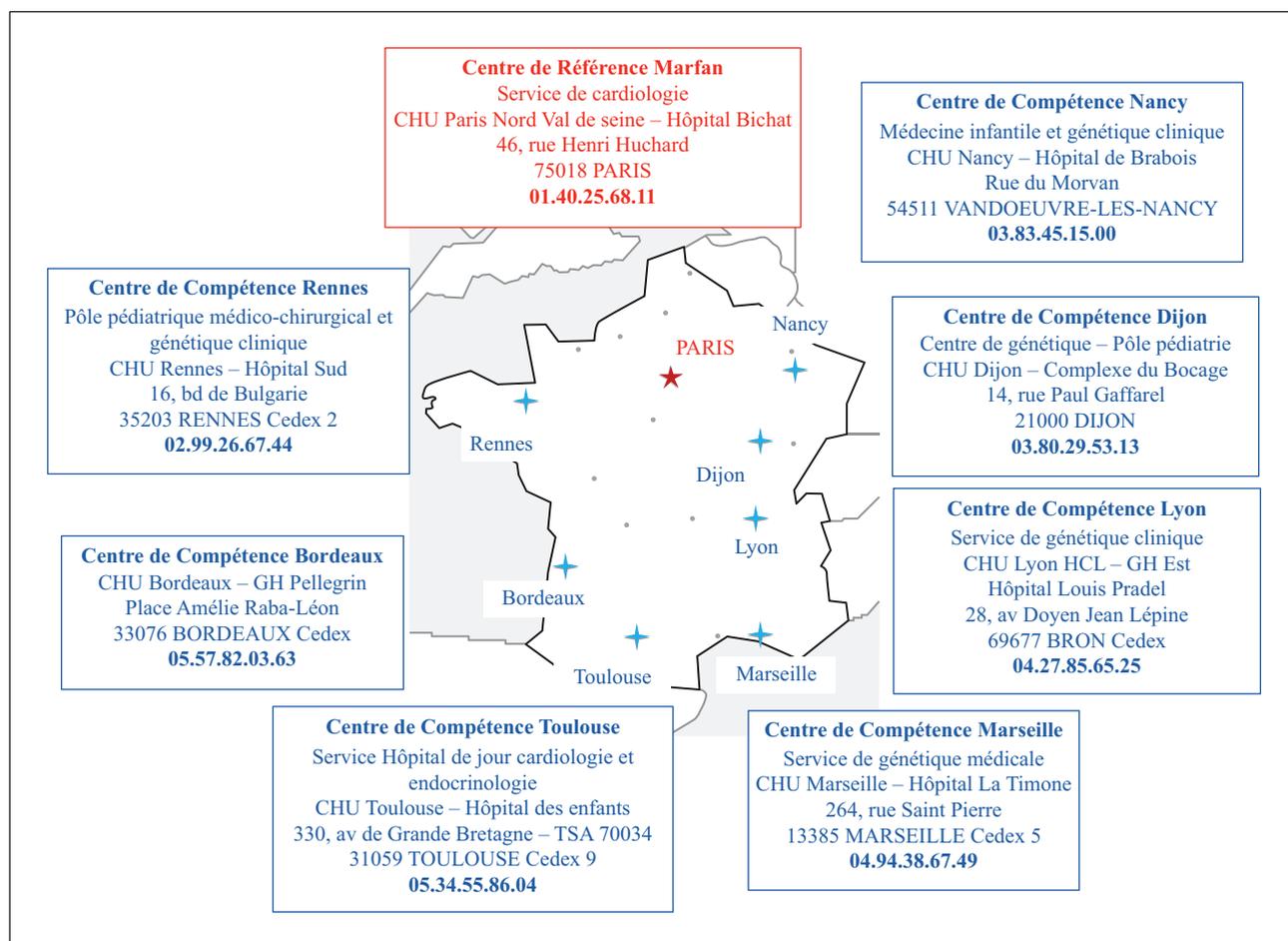


Figure 2. Centres de référence et de compétence Marfan en France.

En cas de syndrome de Marfan :

- les sports physiques intenses ou avec risque de collision sont interdits (III, C) ;
- il est raisonnable de pratiquer les sports statiques faiblement dynamiques et modérément statiques (classification de Mitchell IA et IIA), si :
 - absence de dilatation de l’aorte ascendante (< 40 mm ou Z-score < 2 , ou diamètre rapporté à la surface corporelle < 2 déviation standard chez l’enfant) ;
 - absence d’insuffisance mitrale moyenne à sévère ;
 - absence de fraction d’éjection du ventricule gauche < 40 % ;
 - absence d’histoire familiale de dissection aortique ;
- il est raisonnable de pratiquer des sports peu statiques et peu dynamiques (classification de Mitchell IA), à l’exclusion des sports à risque de collision, en cas d’anévrismes de la racine aortique ou de dissection aortique opérés chirurgicalement sans dilatation ni dissection résiduelle (IIa, C).

En France, un protocole national de diagnostic et de soins publié en 2018 sur le site de la Haute Autorité de santé (HAS)¹ émet des recommandations sur la pratique de l’activité sportive chez les patients atteints du syndrome de Marfan. Le sport de compétition est formellement contre-indiqué en raison du stress adrénergique avec augmentation de la fréquence cardiaque et de la pression sanguine artérielle que la compétition induit (dépassement de ses limites, stress).

Ainsi toute activité sportive peut être autorisée dans un contexte de loisir, après discussion et éducation du patient selon les principes suivants :

- ne pas avoir un esprit de compétition ;
- ne pas tester ses limites ;
- limiter les arrêts brutaux, les chocs avec les autres joueurs ;

¹ https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2018-03/pnds_syndrome_de_marfan_et_apparente_mars_2018_def.pdf

- éviter les sports de contact ;
- se limiter à 50 % de la capacité maximale ;
- éviter les sports à forte composante isométrique ;
- éviter les efforts à glotte fermée ;
- privilégier les phases de repos.

En pratique :

- sont autorisés sans restriction : billard, bowling, cricket, golf, tir à la carabine, tir à l'arc, taï chi, yoga ;
- sont autorisés en dilettante : base-ball, bicyclette, danse, équitation, footing, ping-pong, marche, natation, plongée, voile, volley-ball ;
- sont autorisés avec des enfants : football, tennis en double ;
- sont interdits : tous les autres sports et la compétition en général.

Enfin en cas de doute, il ne faut pas hésiter à consulter le site www.marfan.fr ou à se rapprocher du centre de référence Marfan ou des centres de compétence Marfan (figure 2).

Conclusion

Autoriser la pratique d'une activité sportive chez un patient atteint d'un syndrome de Marfan est une situation complexe. L'activité sportive de loisirs, de détente et douce

peut être autorisée après éducation du patient et sous traitement bêta-bloquant, afin de limiter toute augmentation de la pression artérielle et de la fréquence cardiaque délétère pour la paroi aortique. La compétition est contre-indiquée. ■

Liens d'intérêts : les auteurs déclarent ne pas avoir de lien d'intérêt.

Références

1. Baumgartner H, Falk V, Bax JJ, *et al.* 2017 ESC/EACTS guidelines for the management of valvular heart disease. *Eur Heart J* 2017 ; 38(36) : 2739-91.
2. D'Andrea A, Cocchia R, Riegler L, *et al.* Aortic root dimensions in elite athletes. *Am J Cardiol* 2010 ; 105(11) : 1629-34.
3. Pelliccia A, Di Paolo FM, De Blasiis E, *et al.* Prevalence and clinical significance of aortic root dilation in highly trained competitive athletes. *Circulation* 2010 ; 122(7) : 698-706 (3 p following 706).
4. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, *et al.* ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* 2010 ; 31(23) : 2915-57.
5. Maron BJ, Zipes DP, Kovacs RJ. Eligibility and disqualification recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities: preamble, principles, and general considerations: a scientific statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol* 2015 ; 66(21) : 2343-9.