Sartan et Marfan

FST-CPC Learning

Habashi et al. Science. 2006

Marfan Sartan: étude randomisée double aveugle

303 patients Marfan + > 10 ans
29% < 18 ans, FBN1: 78%.
84% bétabloquants.

Evolution du diamètre aortique

	Losartan mean	Placebo mean	P-value
Aortic root (z-score/y)	20.03 (0.03)	20.01 (0.03)	0.69
Aortic root (mm/y)	0.44 (0.07)	0.51 (0.06)	0.36

Pas de bénéfice des sartans ajouté aux βbloquants

FST-CPC e Learning

Milleron O. Eur Heart J. 2015 .

The NEW ENGLAND JOURNAL of MEDICINE

ESTABLISHED IN 1812 NOVEMBER 27, 2014 VOL. 371 NO. 22

Atenolol versus Losartan in Children and Young Adults with Marfan's Syndrome

608 pts: **6 mois à 25 ans** (11,2 +/– 6.3 ans), critères de Ghent + dilatation aortique significative (**Zscore > 3**, Zscore moyen : 4,3).

Pas de différence significative
losartan vs atenolol
(croissance aortique, événements)

Pas de groupe contrôle

Traitement + précoce
=
vitesse de dilatation moindre

Lacro RV, N Engl J Med. 2014.

Irbesartan in Marfan syndrome (AIMS): a double-blind, placebo-controlled randomised trial

Mullen M. The Lancet, 2020,

Aortic diameter measurements over time

Differences in rate of aortic root diameter change

Chirurgie des dilatations aortiques et génétique

European Heart Journal (2014) ESC Guidelines

Recommendations	Class[a]	Level[b]
Surgery is indicated in patients who have aortic root aneurysm, with maximal aortic diameter[c] ≥50 mm for patients with Marfan syndrome.	I	C
Surgery should be considered in patients who have aortic root aneurysm, with maximal ascending aortic diameters: • ≥45 mm for patients with Marfan syndrome with risk factors.[d] • ≥50 mm for patients with bicuspid valve with risk factors.[e,f] • ≥55 mm for other patients with no elastopathy.[g,h]	IIa	C

Brownstein, A.J. Aorta 2018

FST-CPC e Learning

Chirurgie cardiaque pédiatrique et SM

Prolapsus mitral avec fuite mitrale symptomatique

Remplacement de l'aorte ascendante:

- Diamètre aortique> 50 mm (45 mm si histoire familiale de dissection) chez adolescents
- Vitesse de croissance rapide des diamètres aortiques (> 3 mm par an?)
- Fuite aortique significative
- Nécessité d'une chirurgie mitrale ou autre cardiaque avec dilatation aortique

Bentall

Tyrone David

Yacoub et David

Patel et al 2011

Fig. 1. Kaplan–Meier survival.

Les chirurgies conservant la valve aortique donnent de bons résultats chez l'enfant

Sport et syndrome de Marfan: des risques?

Sudden Death due to Aortic Dissection or Rupture in Competitive Athletes

US National Registry of Sudden Death in Athletes <40 ans

2588 décès : 25 (1%) secondaire à dissection/rupture aortique

Syndrome de Marfan diagnostiqué ou suspecté chez 12

10:1 homme/femme

17.6 + 5 ans (11-36 ans)

Basketball/football/baseball + fréquents associés à MS

2/3 des cas de dissection aortique durant le sport

FST-CPC Learning

Harris KM et al. JACC 2015;65:860-62.

Sport et syndrome de Marfan

Recommandations (PNDS HAS 2018):

- De faire des sports sans esprit de compétition.
- De limiter les arrêts brutaux, les chocs avec les autres joueurs.
- De se limiter à 50 % de la capacité maximale.
- D’éviter les sports isométriques.

Levine AD, et al. JACC 2015;66:2350-3

FST-CPC Learning

Quels sports?

Les sports autorisés sans restriction			
• Le billard	• le bowling	• le golf	• le cricket
• le yoga	• le thaï chi	• le tir à la carabine ou à l'arc	

Sports autorisés en dilettantes (compétition exclue)			
• Le base-ball	• le cyclisme	• la danse	• l'équitation
• la course (footing)	• la marche	• la natation	• le ping-pong
• la voile	• le ski de fond		

À pratiquer avec les enfants calmement			
• Les jeux de volants	• le football	• le tennis en double	• le volley-ball

De manière générale les sports de contacts et/ou les sports entraînant des chocs, des arrêts ou changements brusques de direction sont à proscrire. Par exemple :

- Le rugby
- la boxe
- le basket
- le tennis
- le badminton
- l'haltérophilie
- l'athlétisme
- les arts martiaux (hors Tai-Chi)
- l'aviron
- le bobsleigh
- le canoë-kayak
- la course auto ou moto
- le décathlon
- l'escalade
- l'escrime
- le football
- la gymnastique
- le handball
- le hockey
- la luge
- la musculation
- la planche à voile
- la plongée sous-marine avec bouteilles ou en apnée
- les plongeons
- le squash
- le ski alpin
- le ski nautique
- le sprint
- les sports de combat
- le step

FST-CPC
Learning

Conclusions

Importance d’un **diagnostic précoce** :dépistage familial.

Surveillance cardiovasculaire **dès 4-5 ans**

Un **traitement bétabloquant** prescrit précocement.

Place des sartans encore à définir.

Adaptation des **activités physiques et sportives**

Intérêt de l’activité physique et sportive pour améliorer la fatigabilité et la qualité de vie?