Mort subite de l'adulte : une série de 534 autopsies médico-légales avec comparaison hommes-femmes

Anne-Laure Naneix

▶ **To cite this version:**

Anne-Laure Naneix. Mort subite de l'adulte : une série de 534 autopsies médico-légales avec comparaison hommes-femmes. Médecine humaine et pathologie. 2012. dumas-01472440

HAL Id: dumas-01472440

https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01472440

Submitted on 20 Feb 2017

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial - NoDerivatives 4.0 International License

AVERTISSEMENT

Cette thèse d'exercice est le fruit d'un travail approuvé par le jury de soutenance et réalisé dans le but d'obtenir le diplôme d'Etat de docteur en médecine. Ce document est mis à disposition de l'ensemble de la communauté universitaire élargie.

Il est soumis à la propriété intellectuelle de l'auteur. Ceci implique une obligation de citation et de référencement lors de l'utilisation de ce document.

D'autre part, toute contrefaçon, plagiat, reproduction illicite encourt toute poursuite pénale.

Code de la Propriété Intellectuelle. Articles L 122.4

Code de la Propriété Intellectuelle. Articles L 335.2-L 335.10

UNIVERSITÉ PARIS DESCARTES

Faculté de Médecine PARIS DESCARTES

Année 2012 N° 88

THÈSE

POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT

DE

DOCTEUR EN MÉDECINE

Mort subite de l'adulte : une série de 534 autopsies médico-légales avec comparaison hommes-femmes

Présentée et soutenue publiquement
le 7 septembre 2012

Par

Anne-Laure NANEIX

Née le 25 juin 1983 à Limoges (87)

Dirigée par M. Le Professeur Geoffroy Lorin de la Grandmaison

Jury :

M. Le Professeur Xavier Jouven …… Président
Mme Le Docteur Sophie Ferlicot
M. Le Professeur François Paraf
M. Le Docteur Michel Wassef

Except where otherwise noted, this work is licensed under
http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/3.0/

REMERCIEMENTS

Au Professeur Xavier Jouven

Merci d'avoir accepté de présider ce jury de thèse, et d'avoir eu l'idée de ce sujet, assez nouveau pour moi, sur lequel j'ai beaucoup aimé travailler.

Au Professeur Geoffroy Lorin de la Grandmaison

Merci de m'avoir confié ce sujet de thèse, et de m'avoir accordé votre confiance pour le mener à bien. Merci pour vos conseils, votre disponibilité et votre encadrement lors de mon semestre d'hiver 2010 en médecine légale à Raymond Poincaré : ce stage reste un excellent souvenir.

Au Professeur François Paraf

Je repense souvent aux souvenirs d'interne parisien que vous m'avez fait partager avec des étoiles dans les yeux, lorsque j'étais hésitante après l'ENC… Cinq ans plus tard, je suis toujours aussi heureuse d'avoir suivi vos conseils. Votre présence dans ce jury me fait un immense plaisir !

Au Docteur Michel Wassef

Je suis très touchée que vous ayez accepté de faire partie du jury de ma thèse. J'ai pris un grand plaisir à explorer des mondes que vous savez mieux que personne rendre passionnants, ceux des hamartomes séro-muqueux, des adénomes canaliculaires et autres angiomes en touffe… A vos côtés, l'ORL et les tumeurs vasculaires sont un vrai bonheur !

Au Docteur Sophie Ferlicot

Merci d'avoir accepté, avec ta bonne humeur habituelle, de participer au jury de ma thèse. J'ai été ravie de découvrir avec toi l'uropathologie il y a… déjà 4 ans. En congrès ou à la gym, c'est toujours un plaisir de te retrouver. Meilleurs vœux pour le grand événement à venir !

A Marie-Cécile Perrier

Un grand merci pour ton aide pour la partie statistique, ta gentillesse et ta disponibilité.

Au Docteur Eloi Marijon

Pour tes conseils et coups de pouce bibliographiques…

Au Docteur Vincent Leroy

Pour m'avoir un jour suggéré : « Ma p'tite carabine, tu devrais te renseigner sur l'anapath ». Pour t'être toujours intéressé à ce que je faisais, et aussi, bien sûr, avoir élargi mon répertoire de chansons de carabins et historiettes solidement documentées : *l*e prostate, l'âge canonique, la vaccination contre… quoi déjà ;) ?

Au Docteur Catherine Dussartre

Pour m'avoir fait découvrir les coulisses de l'anapath libérale dans la joie et la bonne humeur.

A mes parents

Si peu de place pour tant de « merci »… Pour votre soutien de chaque instant, votre confiance, votre présence affectueuse dans les moments de spleen. Pour avoir toujours respecté et encouragé mes choix, pour vos conseils jamais intrusifs. Pour m'avoir donné la soif d'apprendre, la curiosité, le goût du bonheur… je vous aime de tout mon cœur !

A Julia

Pour tout ce qu'on a partagé : trois stages, quelques congrès, deux recherches d'appartement et un nombre incalculable de potins, fous rires et séances de karaoké improvisées !

A mes amis

Internes et non-internes de Paris et de Limoges, choristes et sportifs, pour les bons moments passés et à venir.

A ma grand-mère paternelle

Il y a un an jour pour jour, pratiquement heure pour heure, était célébrée ta messe d'obsèques…

Je te dédie cette thèse.

Et soudain la naine lui demanda d'une voix vibrante,

lui ordonna de dire le dernier appel, ainsi qu'il était prescrit, car c'était l'heure.

Belle du Seigneur, Albert Cohen

Le Tre Parche, Bernardo Strozzi

TABLE DES MATIÈRES

FIGURES ET TABLEAUX 9

INTRODUCTION 11

I- DEFINITION DE LA MORT SUBITE..... 12

I-1- Délai entre les premiers symptômes et le décès..... 12

I-2- Exclusion des décès par intoxication..... 12

I-3- Caractère inopiné et inattendu 13

I-4- Intérêt de l'autopsie 13

II- ÉPIDEMIOLOGIE DE LA MORT SUBITE 14

II-1- Mort subite d'origine cardiaque 14

II-2- Mort subite..... 15

III- FEMMES ET MORT SUBITE 17

MATERIEL ET METHODES 20

I- POPULATION ETUDIEE..... 20

II- METHODES 21

II-1- Données recueillies 21

II-2- Protocole autopsique..... 22

II-3- Analyse statistique..... 23

RESULTATS..... 24

I- RESULTATS CONCERNANT L'ENSEMBLE DE LA POPULATION 24

II- RESULTATS EN FONCTION DU SEXE 34

DISCUSSION 46

I- CRITERES D'INCLUSION DES CAS DE MORTS SUBITES 46

II- CIRCONSTANCES DE SURVENUE DE LA MORT SUBITE 48
II-1- Lieu de décès *48*
II-2- Contexte du décès *48*
II- DECES D'ORIGINE CARDIO-VASCULAIRE 49
II-1- Athérosclérose coronaire *50*
II-2- Cardiomyopathies *56*
II-2-1- CARDIOMYOPATHIE HYPERTROPHIQUE 56
II-2-2- CARDIOMYOPATHIE VENTRICULAIRE DROITE ARYTHMOGENE 60
II-3- Myocardite *64*
II-4- Dissection aortique *66*
II-5- Prolapsus de la valve mitrale *70*
II-6- Autres causes de décès cardiovasculaires *71*
III- DECES D'ORIGINE CEREBRALE 73
III-1- Épilepsie *73*
III-2- AVC hémorragique *75*
III-3- Méningite *78*
IV- DECES D'ORIGINE PULMONAIRE 79
IV-1-Embolie pulmonaire *79*
IV-2- Asthme *80*
V- AUTRES CAUSES DE DECES 83
VI- DECES D'ORIGINE INDETERMINEE 83
VII- INTERET DE L'ANALYSE HISTOLOGIQUE 85
CONCLUSION 87
BIBLIOGRAPHIE 89
SERMENT D'HIPPOCRATE 98

FIGURES ET TABLEAUX

Figure 1 : distribution des lieux de décès 24
Figure 2 : délai entre les premiers symptômes et le décès 25
Figure 3 : probabilité du diagnostic posé 26
Figure 4 : répartition des causes de décès 27
Figure 5 : répartition des causes de décès selon la tranche d'âge 28
Figure 6 : répartition des causes de mort subite cardiaque (326 patients) 29
Figure 7 : répartition des décès cardiaques en fonction de l'âge 30
Figure 8 : répartition des causes de mort subite cérébrale (65 patients) 31
Figure 9 : répartition des causes de mort subite respiratoire (65 patients) 32
Figure 10 : distribution de la population selon l'âge et le sexe 34
Figure 11 : répartition des lieux de décès chez les femmes 35
Figure 12 : répartition des lieux de décès chez les hommes 36
Figure 13 : délais entre les premiers symptômes et le décès en fonction du sexe 37
Figure 14 : poids du cœur en fonction du sexe 38
Figure 15 : probabilité diagnostique chez les hommes 39
Figure 16 : probabilité diagnostique chez les femmes 39
Figure 17 : répartition des causes de décès chez les hommes et chez les femmes 40
Figure 18 : répartition des causes de décès chez les femmes selon l'âge 41
Figure 19 : répartition des causes de décès chez les hommes selon l'âge 41
Figure 20 : répartition des causes de décès cardiaque chez les femmes selon la tranche d'âge 43
Figure 21 : répartition des causes de décès cardiaque chez les hommes selon la tranche d'âge 43
Figure 22 : répartition des types de cardiomyopathie selon le sexe 44
Figure 23 : thrombose coronaire aiguë : aspect macroscopique et histologique 53
Figure 24 : infarctus myocardique aigu 53

Figure 25 : ischémie myocardique aiguë avec bandes de contraction 55

Figure 26 : ischémie myocardique aiguë : nécrose myocytaire avec infiltrat inflammatoire à polynucléaires neutrophiles.....55

Figure 27 : cardiomyopathie hypertrophique atteignant le ventricule gauche et le septum interventriculaire.....58

Figure 28 : cardiomyopathie hypertrophique avec désorganisation myocytaire, hypertrophie myocytaire et fibrose.....58

Figure 29 : cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène : remplacement fibroadipeux transmural de la paroi libre du ventricule droit 60

Figure 30 : cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène : infiltration fibroadipeuse de la paroi ventriculaire (HES) 63

Figure 31 : cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène : îlot de myocytes dégénératifs au sein d'un tissu fibro-adipeux.....63

Figure 32 : myocardite 65

Figure 33 : dissection aortique.....67

Figure 34 : hémorragie sous-arachnoïdienne diffuse en rapport avec la rupture d'un anévrysme.....77

Figure 35 : anévrysme rompu du polygone de Willis 77

Figure 36 : méningite bactérienne aiguë (cerveau fixé).....78

Figure 37 : embolie pulmonaire proximale.....80

Figure 38 : asthme bronchique : bouchon muqueux.....82

Figure 39 : asthme bronchique : la lumière bronchique est comblée par du mucus, la sous-muqueuse est épaissie par de l'œdème et un infiltrat inflammatoire 82

Figure 40 : asthme bronchique : infiltrat inflammatoire avec prédominance de polynucléaires neutrophiles 82

Tableau 1 : répartition des causes de décès 27

Tableau 2 : répartition des causes de décès cardiaque chez les hommes et chez les femmes 42

Tableau 3 : répartition des causes de décès selon le sexe 45

Tableau 4 : critères de Ghent révisés 69

INTRODUCTION

Par son caractère brutal et inattendu, la mort subite de l'adulte, lorsqu'elle frappe un sujet jeune et en bonne santé, constitue un véritable choc pour les proches de la victime. Il s'agit pourtant d'une entité assez peu connue du grand public, contrairement à la mort subite du nourrisson. En effet, la mort subite de l'adulte ne rencontre d'écho médiatique qu'en de rares occasions, principalement lorsqu'elle frappe des sportifs de haut niveau s'écroulant au cours d'un match ou d'un entrainement, tels Marc-Vivien Foé ou Antonio Puerta. L'Académie de médecine a récemment demandé que tout décès sur un terrain de sport soit obligatoirement suivi d'une autopsie comportant un examen anatomo-pathologique, toxicologique et génétique (Rieu et Queneau, 2012).

Il est difficile de comparer entre elles les études épidémiologiques s'intéressant à la mort subite de l'adulte, en raison de la grande variabilité des critères d'inclusion retenus. La mort subite cardiaque est la plus étudiée ; les études portant sur les morts subites toutes causes confondues sont moins nombreuses. De plus, rares sont celles qui se sont intéressées aux particularités épidémiologiques de la mort subite chez les femmes.

Ce travail a pour but de caractériser les principales données épidémiologiques de la mort subite de l'adulte en France. Nous avons cherché dans le même temps à comparer le profil épidémiologique des morts subites selon le sexe.

I- Définition de la mort subite

Plusieurs définitions de la mort subite sont retrouvées dans la littérature. Ce concept, qui semble à première vue évident, requiert pourtant une définition rigoureuse. Plusieurs paramètres doivent en effet être pris en compte, et les limites de chacun doivent être précisées.

I-1- Délai entre les premiers symptômes et le décès

La durée entre le début des symptômes et le décès est un élément essentiel : Goldstein considère la mort subite comme un décès survenu devant témoin moins d'une heure après le début des symptômes aigus (Goldstein 1982). Cette définition, qui permet surtout d'identifier les décès par arythmie, est parfois retenue dans les études de cardiologie, et peut être utilisée dans les services d'urgence, pour des populations ciblées. Elle est en revanche impossible à appliquer en médecine légale, où les circonstances du décès sont fréquemment imprécises : il s'agit souvent de décès survenus en l'absence de témoins, parfois pendant le sommeil de la victime, et la durée de l'agonie est par conséquent inconnue. Il parait donc plus approprié d'utiliser le délai de 24 heures retenu par l'OMS dans la classification internationale des maladies (World Health Organization, 2010), et dans la plupart des études médico-légales.

I-2- Exclusion des décès par intoxication

La mort subite fait partie, par définition, des morts naturelles. Les décès d'origine toxique, bien que parfois inclus dans certaines études (Lucena et coll, 2010)

ne peuvent donc faire partie des morts subites. Une intoxication aiguë par l'alcool, une drogue ou toute autre substance exogène, qui peut donner un tableau de mort subite, doit donc être recherchée et exclue par une analyse toxicologique.

I-3- Caractère inopiné et inattendu

Le caractère inattendu est important, chez un sujet considéré comme bien-portant ou porteur d'une pathologie dont la sévérité n'était pas assez marquée pour prédire un dénouement brutal (Goldstein, 1982). La définition de mort subite peut également s'appliquer à un sujet présentant une pathologie chronique traitée (insuffisance cardiaque, asthme, antécédent d'infarctus myocardique). Pour R. Loire, la mort subite constitue alors un symptôme terminal « non inattendu » (Loire, 1999).

I-4- Intérêt de l'autopsie

La cause de la mort subite ne peut être précisée qu'à l'issue de l'autopsie, excepté dans les quelques cas où le sujet était sous surveillance électrocardiographique. L'autopsie permet de classer les morts subites en trois catégories (Loire 1999) : les morts subites lésionnelles, dans lesquelles il existe des lésions incompatibles avec la survie ; les morts subites fonctionnelles, où l'on objective des lésions pathologiques préexistantes mais non symptomatiques, sans lésion aiguë décelable (athérosclérose coronaire tritronculaire avec ischémie silencieuse, par exemple) ; les morts subites sans état pathologique décelable (autopsie blanche).

II- Épidémiologie de la mort subite

II-1- Mort subite d'origine cardiaque

Les données épidémiologiques disponibles concernent le plus souvent la mort subite d'origine cardiaque, de loin la plus étudiée. Suivant la méthodologie utilisée, les données varient sensiblement d'une étude à une autre : certaines études, basées exclusivement sur l'analyse rétrospective de certificats de décès, sans confirmation autopsique, surestiment de manière significative l'incidence de la mort subite cardiaque (Chugh et coll, 2008). D'autres incluent uniquement les arrêts cardiaques traités, laissant ainsi de côté toutes les morts subites survenues sans témoin.

Une étude prospective américaine, la « Oregon Sudden Unexpected Death Study », a permis d'estimer l'incidence annuelle de la mort subite cardiaque à 180 000 à 250 000 cas par an aux Etats-Unis (sur 300 millions d'habitants), et à 4 à 5 millions de cas par an dans le monde (sur 6,54 milliards d'habitants). Dans 80% des cas de mort subite cardiaque, celle-ci est associée à la maladie coronarienne (Chugh et coll, 2008).

En France, les morts subites d'origine cardiaque sont responsables à elles seules d'environ 50 000 décès par an (Pochmalicki et coll, 2007 ; Nicolas et Lecomte, 1999). Une étude prospective, l'étude DEFI 77, a cherché à analyser les caractéristiques épidémiologiques des victimes d'arrêt cardiaque, dans le département de Seine et Marne, de janvier 2001 à décembre 2005 : 2001 arrêts cardiaques sont survenus durant cette période. Il s'agissait d'hommes dans 67% des

cas, avec un âge moyen de 68 +/- 20 ans. L'arrêt survenait à domicile dans 80% des cas. 88% des patients sont décédés sur place ou aux urgences (Pochmalicki et coll, 2007).

Conscientes de l'envergure du problème, les autorités de santé françaises ont cherché à mettre en place des moyens de prévention secondaire en généralisant l'usage des défibrillateurs automatisés externes (décret n° 2007-705 du 4 mai 2007). Malgré tout, les taux de survie, qui diffèrent selon la prise en charge, sont extrêmement faibles en France, autour de 2-3%, alors qu'ils dépassent les 30% à Seattle (Pochmalicki et coll, 2007).

II-2- Mort subite

Les principales études qui se sont intéressées à la mort subite, toutes causes confondues, dans les cinquante dernières années, sont les suivantes :

L'étude de Särkioja (Särkioja et Hirvonen, 1980) a porté sur 77 autopsies médico-légales de cas de mort subite, réalisées en Finlande en 1980, sur des sujets âgés de 15 à 49 ans (64 hommes et 13 femmes). Une cause cardiovasculaire était responsable du décès dans 83% des cas.

L'étude d'Anderson (Anderson et coll, 1994) concernait 650 autopsies de cas de mort subite pratiquées entre 1977 et 1988 au Nouveau Mexique chez des sujets âgés de 5 à 39 ans. Les causes de décès les plus fréquentes étaient les causes cardiovasculaires (28,2%) et l'alcoolisme (25,2%). 48,2% des cas de mort subite consécutive à l'alcoolisme étaient observés chez les Indiens d'Amérique, qui ne représentaient que 5,4% de la population. Le mécanisme exact des décès

secondaires à l'alcoolisme (intoxication aiguë ou complications de l'alcoolisme) n'était pas précisé dans l'étude.

L'étude d'Eckart (Eckart et coll, 2004) a porté sur 126 autopsies de cas de mort subite, réalisées sur une période de 25 ans, entre 1977 et 2001, aux Etats-Unis. Les patients étaient des recrues militaires, âgés de 18 à 35 ans. Dans cette population jeune, 86% des décès étaient en rapport avec l'exercice physique. Les causes de décès les plus fréquentes (51%) étaient d'origine cardiaque : 61% des décès cardiaques étaient liés à une pathologie coronaire (16% liés à l'athérosclérose), 36% à une pathologie myocardique (20% liés à une myocardite). 35% des décès restaient inexpliqués à l'issue de l'autopsie et de l'examen histologique.

L'étude de Lim (Lim et coll, 2010) a cherché à déterminer la prévalence de la mort subite en Colombie Britannique, chez des sujets jeunes, âgés de 0 à 35 ans, entre 2005 et 2007 : elle a été évaluée à 9,21 cas pour 100 000 habitants, et celle de la mort subite cardiaque à 5,26 cas pour 100 000 habitants.

L'étude de Downes (Downes, 2010) s'est intéressée aux 1230 autopsies de cas de mort subite réalisées entre 1999 et 2008 dans un hôpital irlandais, sur des sujets âgés de plus de 16 ans (827 hommes et 403 femmes). 63% des décès étaient imputables à une cause cardio-vasculaire. 13% des décès étaient dus à une cause respiratoire. La cause du décès était indéterminée dans 2,8% des cas.

La dernière série française épidémiologique sur les morts subites, toutes causes confondues, remonte à 2002 (Grandmaison et Durigon, 2002) : elle avait concerné 77 autopsies pratiquées entre 1995 et 2000, dans le Service d'Anatomie Pathologique et de Médecine Légale de l'hôpital Raymond Poincaré de Garches.

Dans cette série, 72,7% des morts subites étaient liées à une cause cardio-vasculaire, en premier lieu l'athérosclérose coronaire (31,1%). Les autres causes de décès les plus fréquentes étaient les causes neurologiques (10,4%) et pulmonaires (9%).

Il nous a paru intéressant de réaliser une nouvelle étude, sur une série plus importante, dans le même service d'anatomie pathologique et de médecine légale, afin de caractériser les principales données épidémiologiques de la mort subite de l'adulte en France.

III- Femmes et mort subite

Il peut paraître surprenant que très peu d'études se soient penchées sur les particularités épidémiologiques de la mort subite chez les femmes : ces études, à notre connaissance au nombre de quatre, se sont exclusivement penchées sur les morts subites d'origine cardiaque.

Une étude prospective a intéressé 244 femmes américaines victimes de mort subite cardiaque de 1976 à 1998, au sein d'une cohorte de 121 701 femmes âgées de 30 à 55 ans. Le délai retenu entre l'installation des premiers symptômes et le décès était de 1 heure. Le but de cette étude était d'établir les mécanismes prédisposant à la mort subite chez les femmes. Les certificats de décès et les dossiers médicaux étaient relus, mais il n'était pas pratiqué d'autopsie. 69% des femmes victimes de mort subite cardiaque n'avaient aucun antécédent cardiaque. 94% de ces femmes présentaient au moins un facteur de risque cardio-vasculaire. Les facteurs conférant le risque le plus élevé étaient le tabagisme, l'hypertension

artérielle, le diabète, et des antécédents d'infarctus myocardique. 88% des morts subites cardiaques étaient classées en « mécanisme arythmique ». L'étude concluait que, de la même manière que chez les hommes, les facteurs de risque cardio-vasculaire prédisent le risque de mort subite cardiaque chez les femmes, et que la mort subite cardiaque est habituellement causée par une arythmie chez les femmes (Albert et coll, 2003).

Une autre étude a concerné un groupe de 27 femmes âgées de 35 à 44 ans, au sein d'une cohorte de 270 cas de morts subites cardiaques survenues entre 1984 et 1996 chez des sujets de plus de 20 ans (Chugh et coll, 2003). Ce groupe de 27 femmes était comparé au groupe de 45 hommes correspondant, dans la même tranche d'âge. L'athérosclérose coronaire et ses complications étaient responsables de décès de 22% des femmes, contre 40% des hommes. La cause du décès demeurait indéterminée, après autopsie et étude histologique des prélèvements cardiaques, dans 50% des cas dans le groupe des femmes, contre 24% dans le groupe des hommes.

Une autre étude, datant de 1981, a porté sur une série de 80 femmes blanches (Talbott et coll, 1981), décédées entre mars 1977 et octobre 1978 par mort subite, sur athérosclérose coronaire. Ces femmes étaient âgées de 25 à 64 ans. Cette étude visait à étudier les facteurs environnementaux et psychosociaux pouvant être rattachés à la mort subite. Selon cette étude, le tabagisme, les antécédents psychiatriques et le décès d'un proche seraient des facteurs plus fréquemment rencontrés chez les femmes décédées de mort subite que chez les femmes décédées d'autres causes.

Un article italien récent insiste sur la période du péri-partum, qui serait un facteur déclenchant, chez les femmes présentant des facteurs prédisposant à la mort subite cardiaque. Par ailleurs, d'après cet article, l'incidence de la mort subite cardiaque augmente progressivement avec l'âge chez les femmes pour atteindre un sex ratio de 1 après 80 ans : ceci serait dû à l'incidence accrue de l'athérosclérose dans la période post-ménopausique. La mort subite cardiaque chez les jeunes femmes est plus rare, habituellement associée à des causes autres que l'athérosclérose : prolapsus de la valve mitrale, dissection coronaire spontanée, myocardite, cardiomyopathies héréditaires (Rizzo et coll, 2012).

Dans notre étude, nous avons cherché dans le même temps à comparer le profil épidémiologique des morts subites en fonction du sexe.

MATERIEL ET METHODES

I- Population étudiée

Entre 1985 et 2009, 10 691 autopsies médico-légales ont été pratiquées dans le service d'anatomie pathologique et de médecine légale de l'hôpital Raymond Poincaré à Garches. 534 de ces autopsies ont été faites sur des adultes victimes de mort subite. Elles correspondaient toutes à des décès survenus dans les Yvelines et le Val d'Oise.

Tous les comptes rendus d'autopsies auxquels avaient été appliqués les codages « mort subite » ou « mort naturelle » ont été relus. Les comptes rendus correspondant effectivement à des morts subites ont été sélectionnés. La définition de la mort subite appliquée dans cette étude était celle retenue par l'OMS : elle correspondait à un décès d'origine naturelle survenu chez un sujet asymptomatique 24 heures auparavant (Virmani et coll, 2001). Les cas d'autopsies de sujets putréfiés et de sujets de moins de 18 ans ont été exclus, ainsi que les cas pour lesquels il existait une intoxication médicamenteuse ou par d'autres toxiques à des taux sanguins létaux (révélés par analyses toxicologiques complémentaires à l'autopsie).

II- Méthodes

II-1- Données recueillies

Pour chaque cas étudié, les données suivantes ont été consignées dans un tableau Excel :

- l'âge

- le sexe

- le lieu du décès : domicile, lieu privé autre que le domicile, lieu de travail, voie publique, service hospitalier, terrain de sport, véhicule motorisé.

- l'existence d'un stress physique ou psychique ayant précédé le décès : la notion de stress physique correspondait à un effort intense (course, séance de sport). Les efforts de faible intensité, tels que la marche à pied, n'ont pas été considérés comme un stress physique. Le stress psychique, pour être pris en compte, devait également être de forte intensité : violente altercation, annonce du décès d'un proche…

- le délai entre l'apparition des premiers symptômes et l'heure du décès : pour un décès survenu devant témoins, le délai a été exprimé en minutes ou en heures. Pour un décès survenu en l'absence de témoins, le délai a été exprimé comme étant celui compris entre le moment où la victime a été vue pour la dernière fois et le constat du décès.

- la notion d'une réanimation cardio-pulmonaire.

- l'horaire de survenue du décès : pendant la journée ou pendant le sommeil.

- le poids du cœur relevé au cours de l'autopsie, après lavage des cavités cardiaques.

- la cause du décès, établie à l'issue de l'autopsie et des examens toxicologiques et histologiques.

- le degré de certitude du diagnostic : il pouvait s'agir d'un diagnostic de certitude, d'un diagnostic de présomption (la cause de la mort est supposée, sans élément de certitude diagnostique), ou d'un diagnostic indéterminé (autopsie blanche). Lorsqu'il s'agissait d'un diagnostic de certitude, il était précisé si la certitude était acquise dès l'examen macroscopique, ou bien après l'étude histologique des prélèvements.

II-2- Protocole autopsique

Pour chaque cas étudié, une autopsie complète a été pratiquée, selon la technique de Letulle ou la technique de Ghon. Des prélèvements ont été effectués sur chaque lésion macroscopique identifiée, ainsi que sur le cerveau, le cœur, les poumons, le foie, la rate, les reins et le pancréas, pour étude histologique systématique. Le cerveau a fait l'objet d'un examen neuropathologique, soit à l'état frais, soit après fixation formolée. Une recherche toxicologique d'alcool et de substances médicamenteuses dans le sang et les urines a été effectuée à chaque fois qu'il existait un doute sur une possible intoxication.

Le cœur a été disséqué au moment de l'autopsie suivant le protocole suivant (Oliva et coll, 2011) : les artères coronaires ont été sectionnées transversalement tous les 5 mm, de leur origine à leur portion distale, à la recherche de thromboses ou

de plaques d'athérome. On considérait que celles-ci pouvaient être responsables du décès si elles réduisaient le calibre artériel d'au moins 75%. Les cavités cardiaques ont été ouvertes suivant le sens du flux sanguin. Le cœur a été pesé après dissection et lavage des cavités afin d'éliminer d'éventuels caillots. Enfin, des tranches de section étagées ont été réalisées de la pointe à la base du cœur, à la recherche de lésions myocardiques macroscopiques.

II-3- Analyse statistique

Une étude statistique a été menée pour la comparaison des groupes de mort subite masculine et féminine : les comparaisons entre hommes et femmes ont été réalisées au moyen d'un test de Student pour les variables quantitatives, et en utilisant un test du Chi2 (ou un test exact de Fisher lorsque c'était nécessaire) pour les variables qualitatives.

Pour toutes les analyses, une p-value <0,05 en bilatéral a été considérée comme significative.

Les analyses ont été réalisées à l'aide du logiciel SAS 9.2 (Statistical Analysis System, Cary, NC, USA).

RESULTATS

I- Résultats concernant l'ensemble de la population

L'âge moyen de la population étudiée était de 44,4 ans (18 à 89 ans).

La figure 1 montre la répartition en fonction du lieu de survenue du décès : dans plus d'un cas sur deux (56,9%), celui-ci survenait au domicile de la victime.

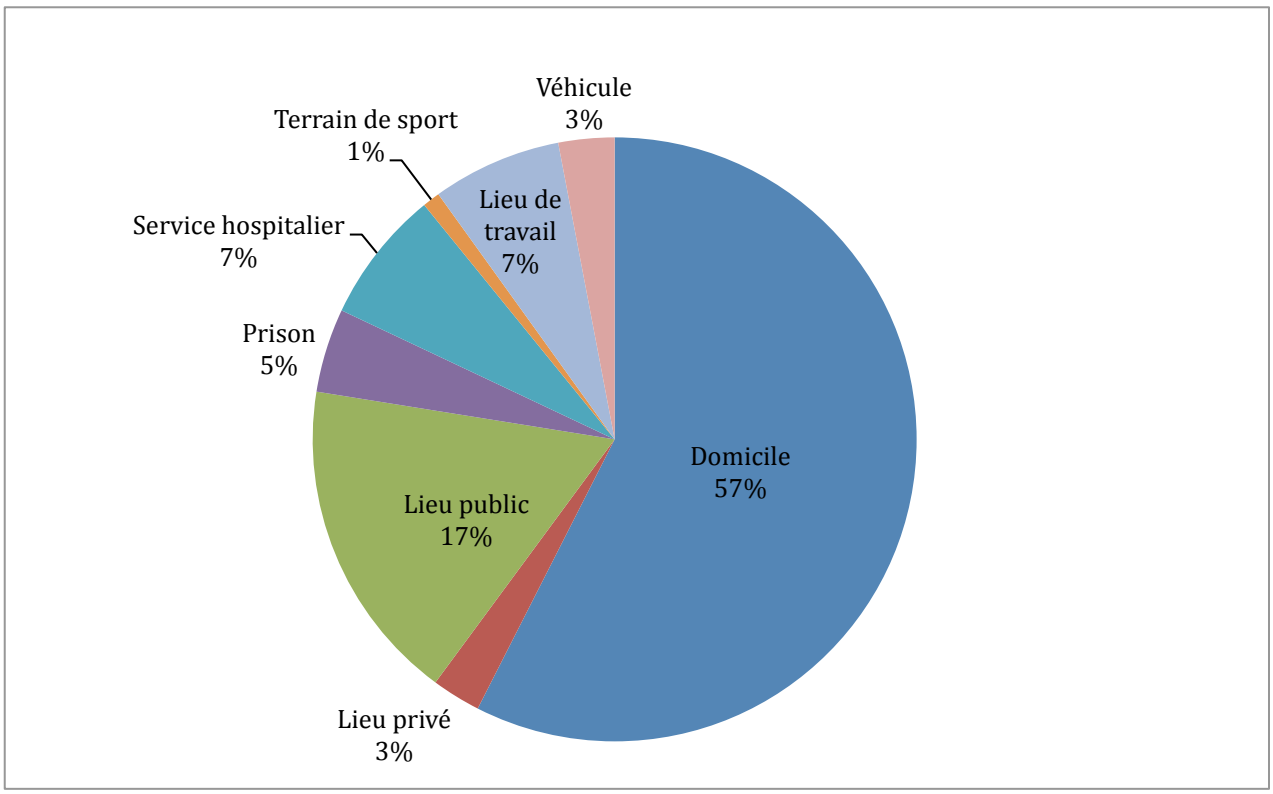

Figure 1 : distribution des lieux de décès

La notion d'un stress physique ou psychique ayant précédé le décès était retrouvée dans 61 cas (11,4%). Il s'agissait alors d'un stress de nature psychique dans 31 cas et de nature physique dans 30 cas. Quatre décès étaient survenus au décours d'un accouchement (considéré comme un stress physique). Dans 88,6% des cas, le décès était survenu en dehors de tout contexte de stress, au repos ou durant un effort physique de faible intensité. Dans près d'un cas sur 3 (32,8%), le décès était survenu pendant le sommeil.

Le délai entre les premiers symptômes et le décès était évaluable à une heure ou moins dans 129 cas soit 24,2% des cas. La répartition suivant le délai écoulé entre les premiers symptômes et l'heure du décès constaté est illustrée par la figure 2.

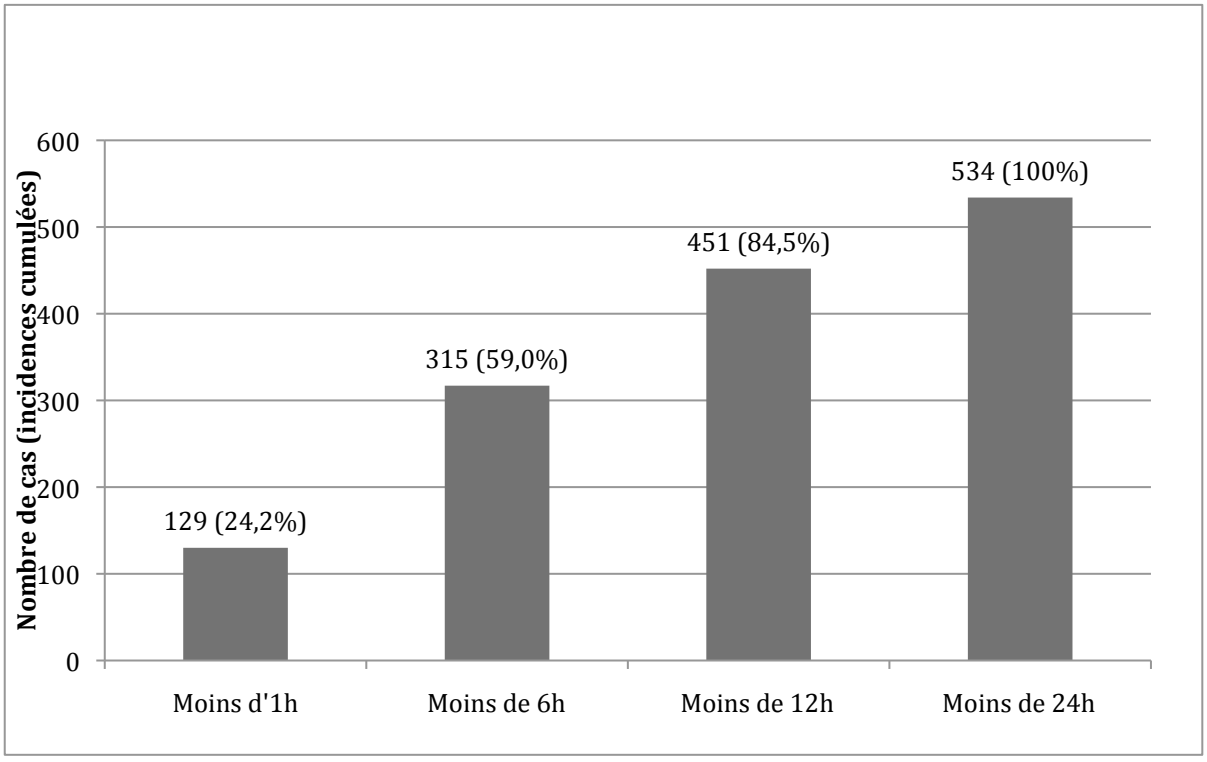

Figure 2 : délai entre les premiers symptômes et le décès

Des manœuvres de réanimation cardio-pulmonaire ont été pratiquées dans 51,9% des cas (276 cas).

Le poids moyen du cœur était de 411g (de 160g à 920g).

La répartition des décès suivant le degré de certitude diagnostique est illustrée par la figure 3. Dans 49,8% des cas, un diagnostic de certitude était posé à l'issue de l'autopsie. Dans 9,4% des cas, c'est l'étude histologique qui permettait de poser un diagnostic de certitude.

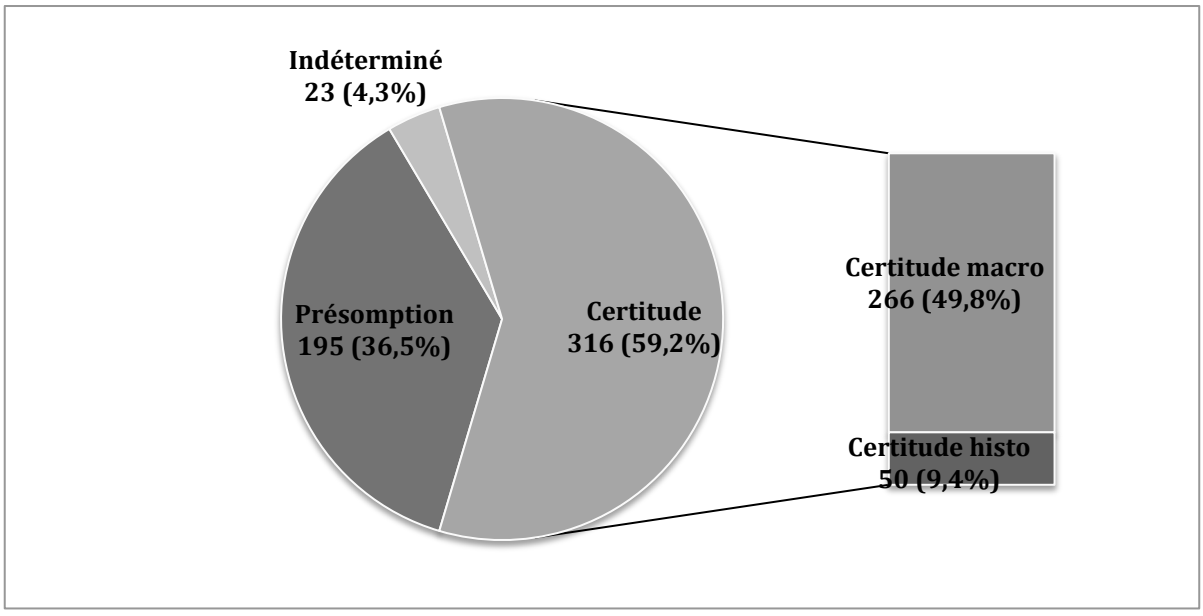

Figure 3 : probabilité du diagnostic posé

Le tableau 1 et la figure 4 indiquent la répartition des causes de décès. Les causes cardio-vasculaires, qui incluent les causes cardiaques et les causes vasculaires aortiques, étaient à l'origine du décès dans deux tiers des cas.

Cause de décès	n (%)
Cause cardio-vasculaire	353 (66,1)
Cause cardiaque	326 (61,0)
Cause vasculaire aortique	27 (5,1)
Cause cérébrale	65 (12,2)
Cause respiratoire	65 (12,2)
Cause abdomino-pelvienne	17 (3,2)
Autre cause	11 (2,1)
Cause indéterminée	23 (4,3)

Tableau 1 : répartition des causes de décès

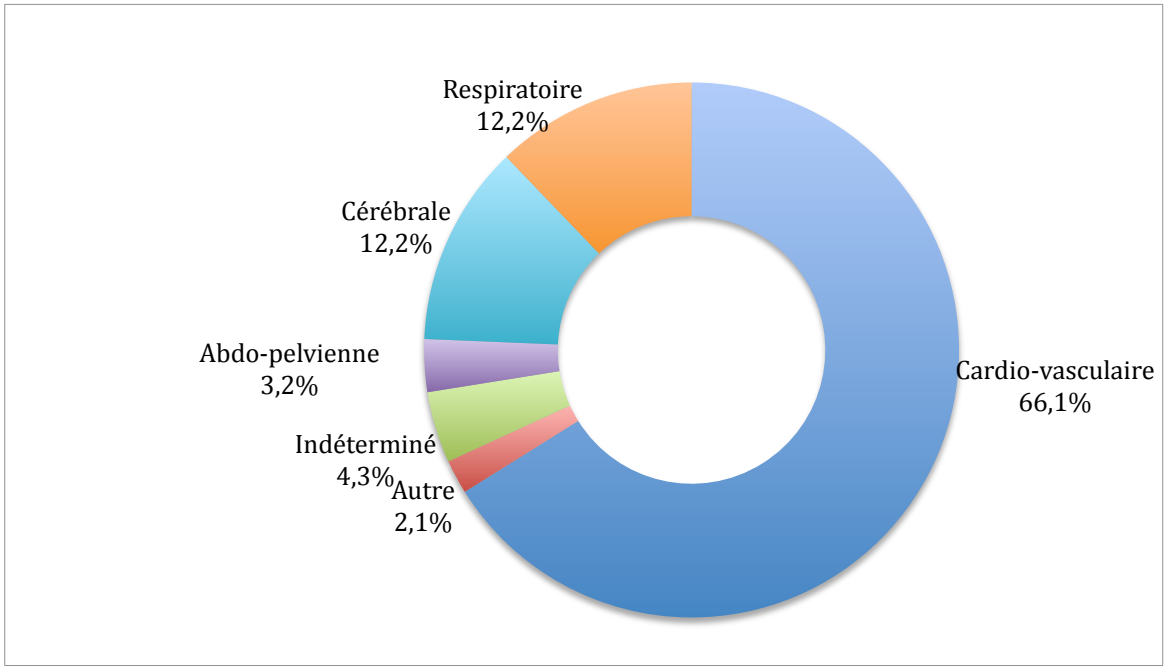

Figure 4 : répartition des causes de décès

La figure 5 indique la répartition des causes de décès en fonction de l'âge : la responsabilité des causes cardio-vasculaires augmentait avec l'âge des patients,

tandis que la responsabilité des causes cérébrales diminuait avec l'âge. Il existait d'autant plus de causes indéterminées que les patients étaient jeunes.

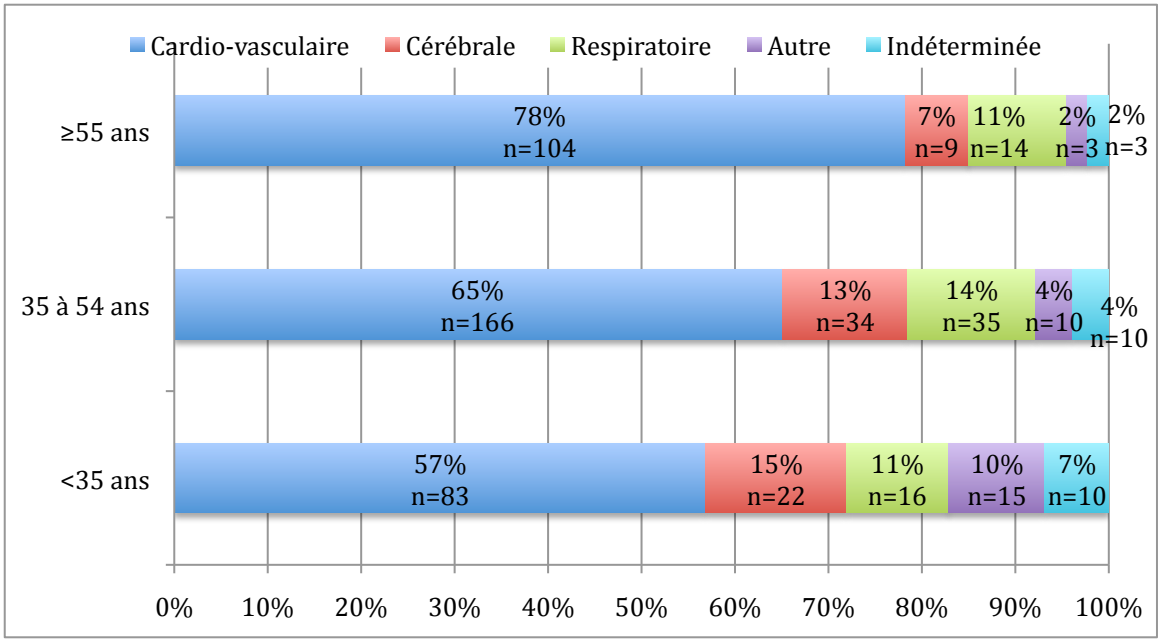

Figure 5 : répartition des causes de décès selon la tranche d'âge

La figure 6 indique la répartition des causes de décès parmi les morts subites d'origine cardiaque.

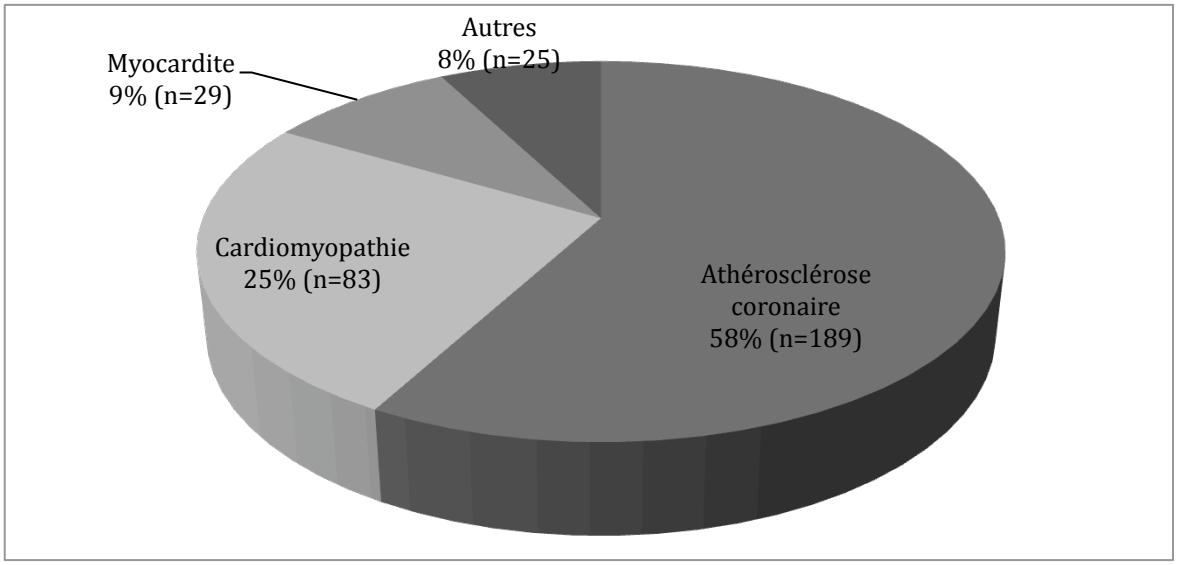

Figure 6 : répartition des causes de mort subite cardiaque (326 patients)

La plus fréquente des causes de décès était l'athérosclérose coronaire et ses complications (189 décès soit 35,4% de tous les décès). Parmi les 119 infarctus myocardiques récents découverts (22,2% des décès, et 36,5% des décès d'origine cardiaque), avec des lésions de nécrose myocardique visibles macroscopiquement et/ou histologiquement, seuls 2 étaient survenus sur coronaires saines. Une thrombose complète récente d'au moins une coronaire était objectivée dans 45 cas (23,8% des décès en relation avec l'athérosclérose et ses complications).

15,5% des cas de mort subite étaient liés à une cardiomyopathie autre que la cardiopathie ischémique : il s'agissait pour 9,0% des décès (48 cas) d'une cardiomyopathie ventriculaire droite, pour 2,6% (14 cas) d'une cardiomyopathie dilatée, pour 2,6% (14 cas) d'une cardiomyopathie hypertrophique et pour 1,3% (7 cas) d'une cardiomyopathie d'origine indéterminée.

Les causes cardiaques infectieuses représentaient 6,4% des causes de mort subite : la plus fréquente était la myocardite (5,4% soit 29 cas), suivie par la péricardite (3 cas) et l'endocardite (2 cas). Pour 11 cas (2,1%), une défaillance cardiaque aiguë

était à l'origine du décès, sans qu'il soit possible d'en préciser l'étiologie. Les autres causes cardiaques étaient les suivantes : pont myocardique (2 cas), prolapsus de la valve mitrale (3 cas), syndrome du QT long (1 cas), maladie de Steinert avec atteinte cardiaque (1 cas).

Les causes vasculaires aortiques se répartissaient en 2 catégories : les dissections aortiques (3,4% des décès soit 18 cas) et les ruptures d'anévrysme aortique (1,7% des décès soit 9 cas).

La figure 7 illustre la répartition des décès d'origine cardiaque en fonction de l'âge : la responsabilité de l'athérosclérose coronaire dans le décès augmente avec l'âge, tandis que les décès liés à une cardiomyopathie sont d'autant plus fréquents que les sujets sont jeunes.

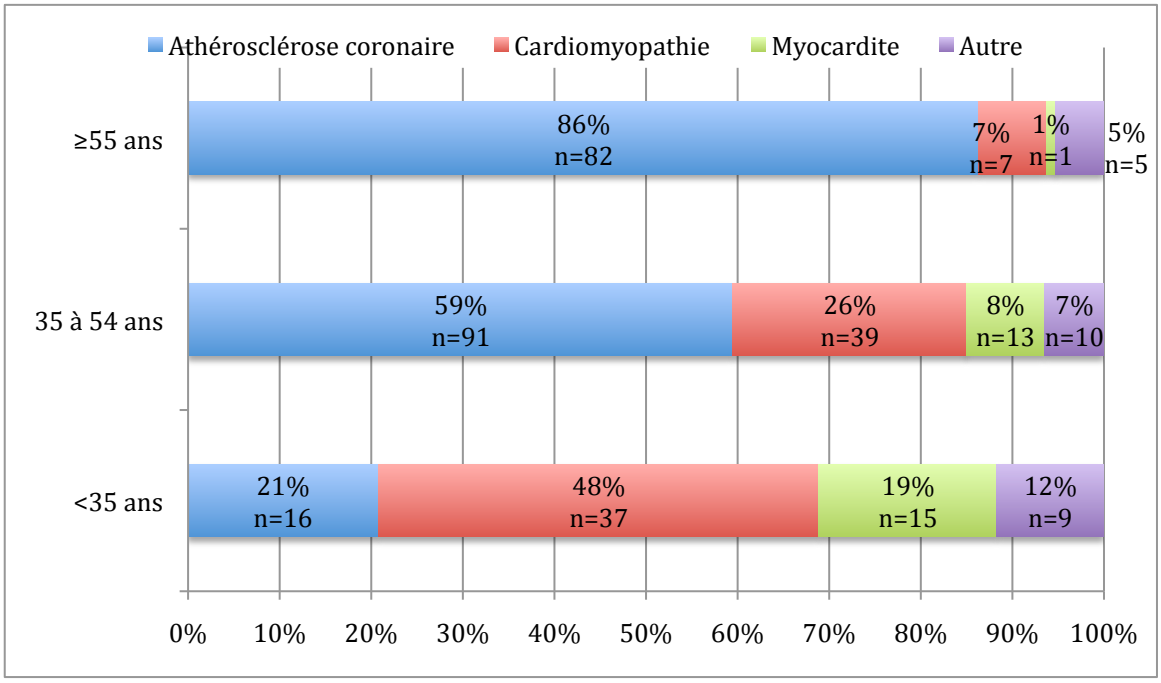

Figure 7 : répartition des décès cardiaques en fonction de l'âge

Parmi les causes neurologiques, la cause la plus représentée était la mort subite inattendue dans le cadre d'une épilepsie (6,0% des décès soit 32 cas). Parmi ces 32 cas, une lésion cérébrale était observée dans 3 cas. L'accident vasculaire cérébral hémorragique représentait 5,2% des décès soit 28 cas. Seuls 2 de ces décès étaient survenus dans un contexte de stress (1 au décours d'un rapport sexuel, 1 après une chute). Parmi les 19 anévrysmes cérébraux rompus décelés à l'examen neuropathologique, 13 intéressaient la circulation antérieure, 3 la circulation postérieure. La topographie n'était pas précisée pour les trois autres. Les autres causes neurologiques étaient représentées par 4 cas de méningite et 1 cas de thrombose du sinus caverneux.

La répartition des causes de décès parmi les morts subites d'origine cérébrale est représentée par la figure 8 :

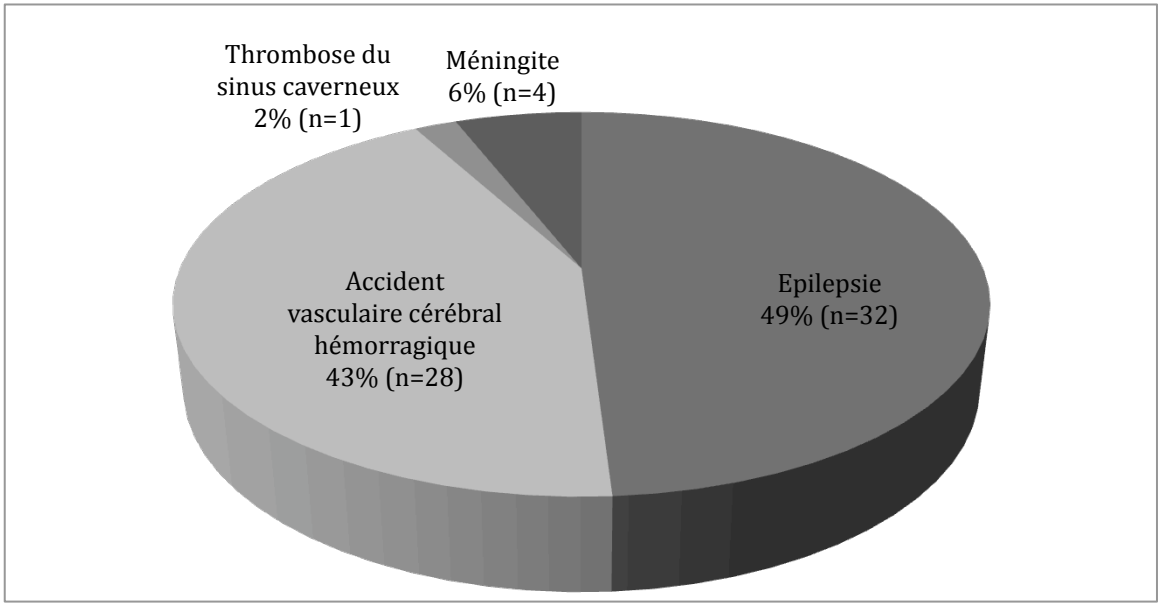

Figure 8 : répartition des causes de mort subite cérébrale (65 patients)

La cause respiratoire la plus fréquente (6,0% de tous les décès) était l'embolie pulmonaire (32 cas). Parmi ces 32 cas, 7 étaient survenus dans un service hospitalier. L'origine du thrombus était précisée dans 9 cas : système veineux profond des membres inférieurs, n=3 ; oreillette droite, n=1 ; veine cave inférieure, n=2 ; veine rénale, n=1 ; veine latéro-prostatique, n=1 ; veine hypogastrique, n=1. Deux embolies pulmonaires étaient survenues dans un contexte de néoplasie (rénale et pulmonaire). Parmi les autres causes respiratoires de décès, il existait 16 cas de pneumopathie (3%), 11 cas d'asthme (2,1%), 2 cas de malaise avec inhalation, 2 embolies amniotiques, 1 cas de pneumothorax et 1 cas d'hypertension artérielle pulmonaire. Parmi les cas d'asthme, la moyenne d'âge était de 39,4 ans.

La répartition des causes de décès parmi les morts subites d'origine respiratoire est illustrée par la figure 9.

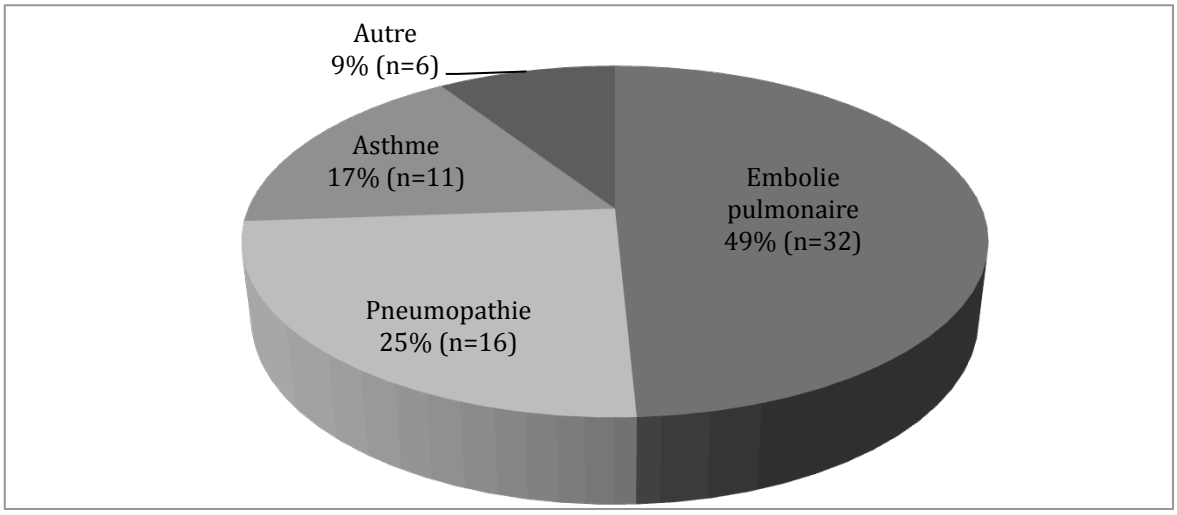

Figure 9 : répartition des causes de mort subite respiratoire (65 patients)

En ce qui concerne les causes abdomino-pelviennes, il s'agissait de 7 cas d'hémorragie digestive, 2 cas de pancréatite aiguë, 2 cas de péritonite, 2 cas de colite ischémique, et 4 cas liés à des causes obstétricales (2 cas de grossesse extra-utérine rompue, 1 rupture utérine et 1 hémorragie de la délivrance). Les hémorragies

digestives étaient de localisation oesophagienne (n=1), gastrique (n=2), duodénale (n=3) ou grêle par nécrose hémorragique (n=1).

Les causes métaboliques et générales étaient les suivantes : 4 cas de crise drépanocytaire, 3 cas d'anaphylaxie, 3 cas liés à des conséquences du diabète (hypo ou hyperglycémie), 1 cas d'hypokaliémie.

II- Résultats en fonction du sexe

La population était composée de 369 hommes (69,1%) et de 165 femmes (30,9%), soit un sex ratio de 2,24.

L'âge moyen des femmes était de 43,0 ans, celui des hommes de 44,9 ans : il n'existait pas de différence statistique.

La figure 10 illustre la répartition de la population en fonction de l'âge et du sexe.

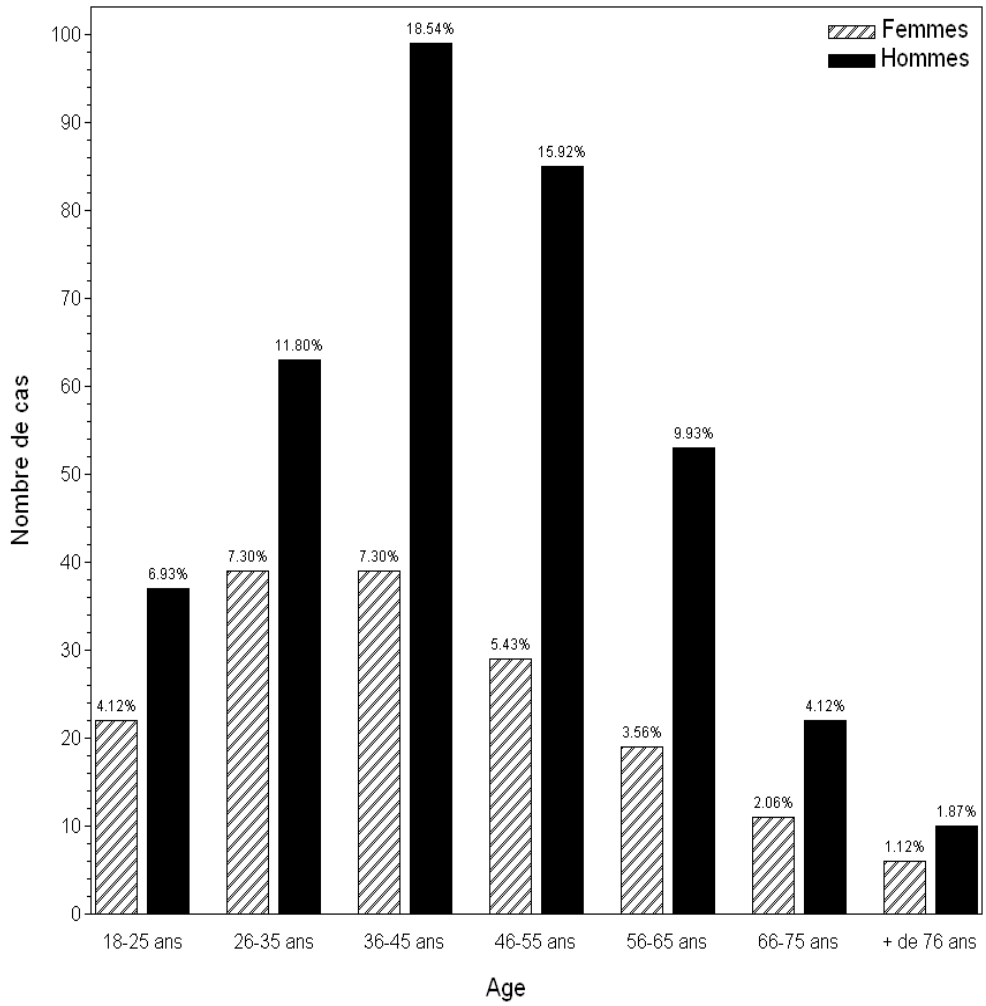

Figure 10 : distribution de la population selon l'âge et le sexe

Les figures 11 et 12 illustrent la répartition des lieux de décès suivant le sexe : le décès survenait plus fréquemment au domicile chez les femmes que chez les hommes (p<0,0001) ; il survenait plus fréquemment dans un lieu public chez les hommes que chez les femmes (p<0,0001). Chez les femmes, les lieux de décès se répartissaient essentiellement en trois catégories (domicile, lieu public et service hospitalier), les autres catégories (lieu de travail, prison, véhicule, terrain de sport) représentaient chacune moins de 2%, soit 4% au total. Chez les hommes, ces mêmes catégories représentaient au total 24% de l'ensemble des lieux de décès.

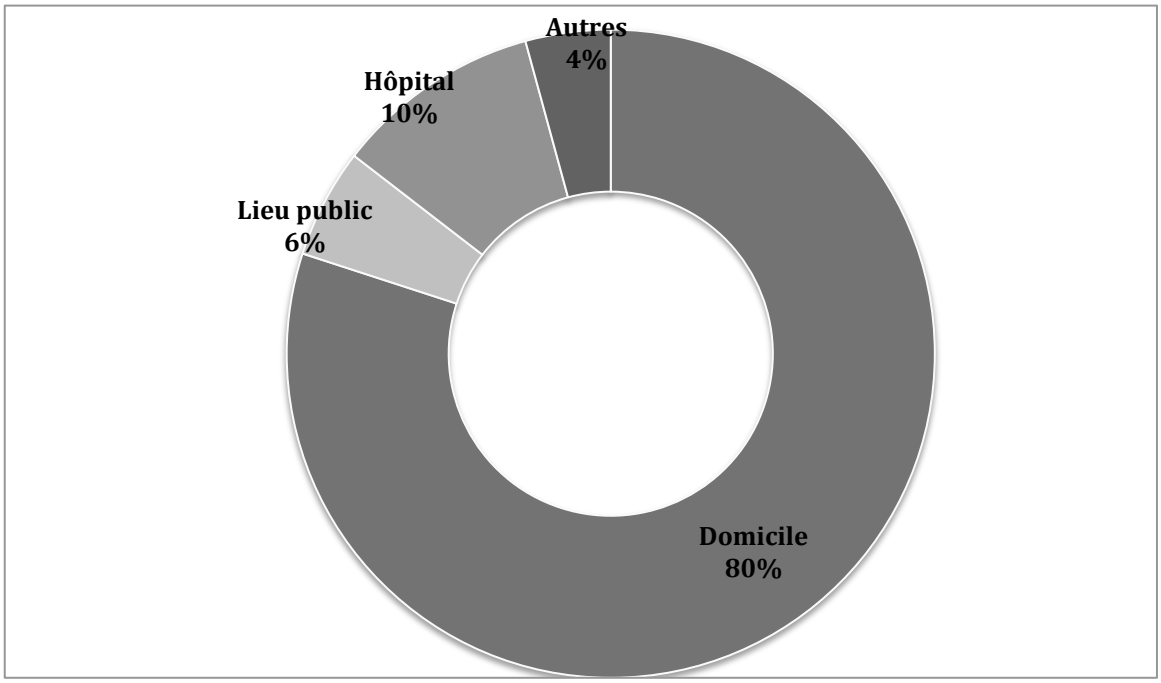

Figure 11 : répartition des lieux de décès chez les femmes

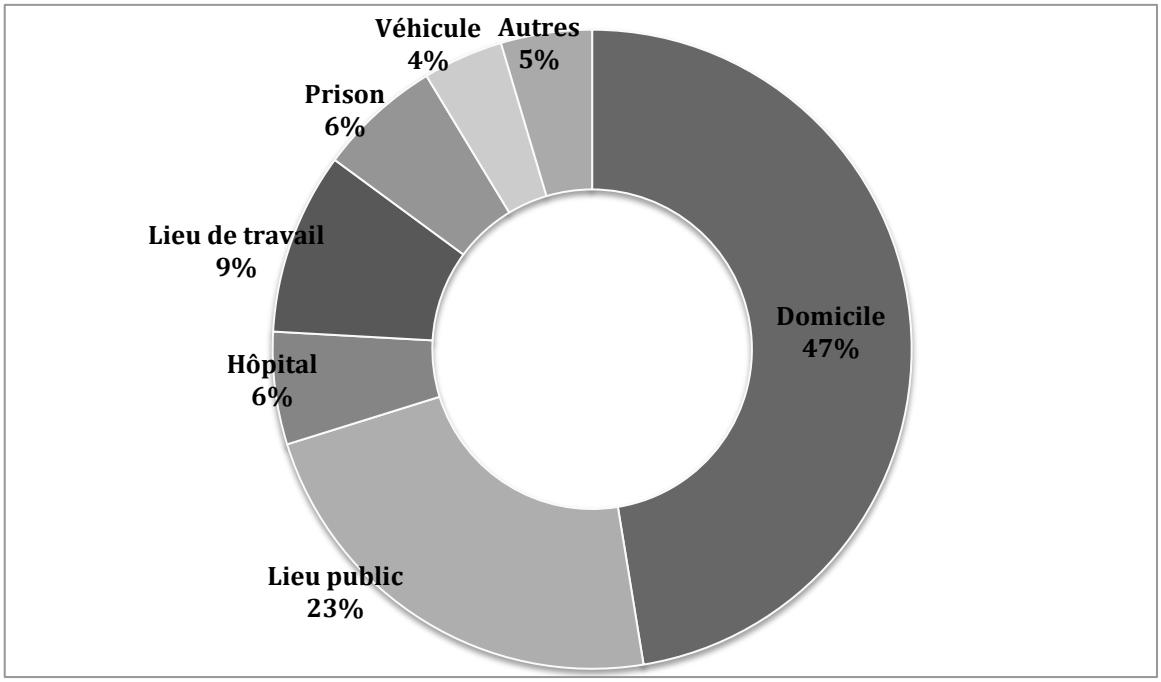

Figure 12 : répartition des lieux de décès chez les hommes

Un événement stressant était plus fréquemment retrouvé chez les hommes que chez les femmes (p=0,03), soit chez 12 femmes (7,3% des femmes) et 51 hommes (13,8% des hommes). Chez 5 femmes, le décès faisait suite à un effort physique (4 accouchements et 1 course pour rattraper le bus). Aucun décès, chez les femmes, n'était survenu dans le cadre d'une activité sportive. Pour les hommes, les 25 décès survenus au décours d'un effort physique se répartissaient de la manière suivante : 16 décès pendant ou au décours d'une activité sportive (vélo, tennis, boxe, rugby, kendo, musculation), 9 décès lors d'un effort en dehors d'une activité sportive (déménagement, travail sur un chantier, course)

La figure 13 compare, en fonction du sexe, les délais entre l'apparition des premiers symptômes et le décès : il n'est pas mis en évidence de différence significative.

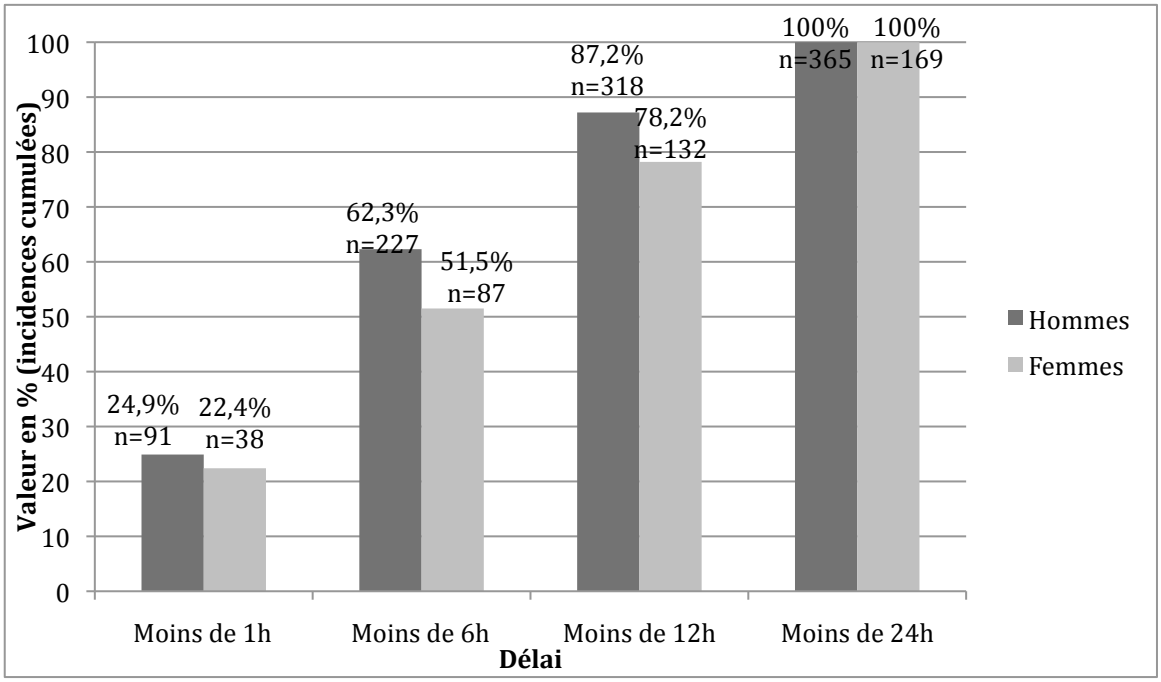

Figure 13 : délais entre les premiers symptômes et le décès en fonction du sexe

Des manœuvres de réanimation cardio-pulmonaire étaient pratiquées chez 53,7% des hommes et chez 47,3% des femmes. La différence était non significative (p=0,17).

Le décès survenait durant le sommeil chez 30,9% des femmes et chez 33,3% des hommes.

Le poids du cœur se répartissait de la manière suivante (cf figure 14).

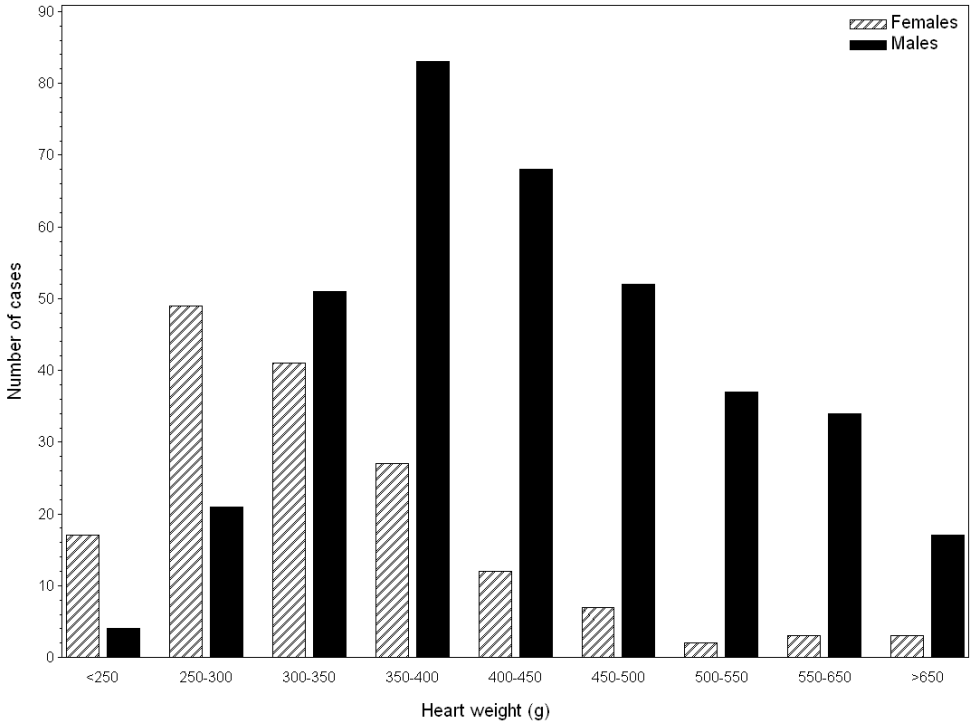

Figure 14 : poids du cœur en fonction du sexe

Les figures 15 et 16 illustrent le degré de certitude du diagnostic chez les hommes et chez les femmes. Il n'est pas mis en évidence de différence significative. Chez les femmes, dans la catégorie 35-44 ans, 4 décès étaient indéterminés (9,3% des décès féminins dans cette tranche d'âge).

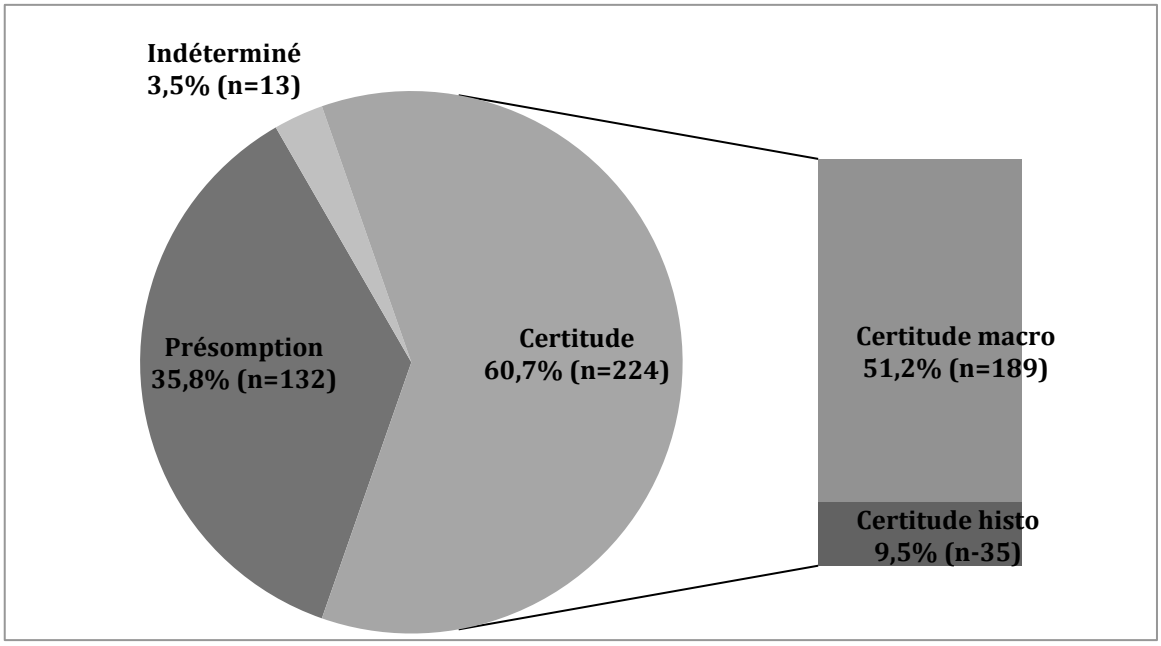

Figure 15 : probabilité diagnostique chez les hommes

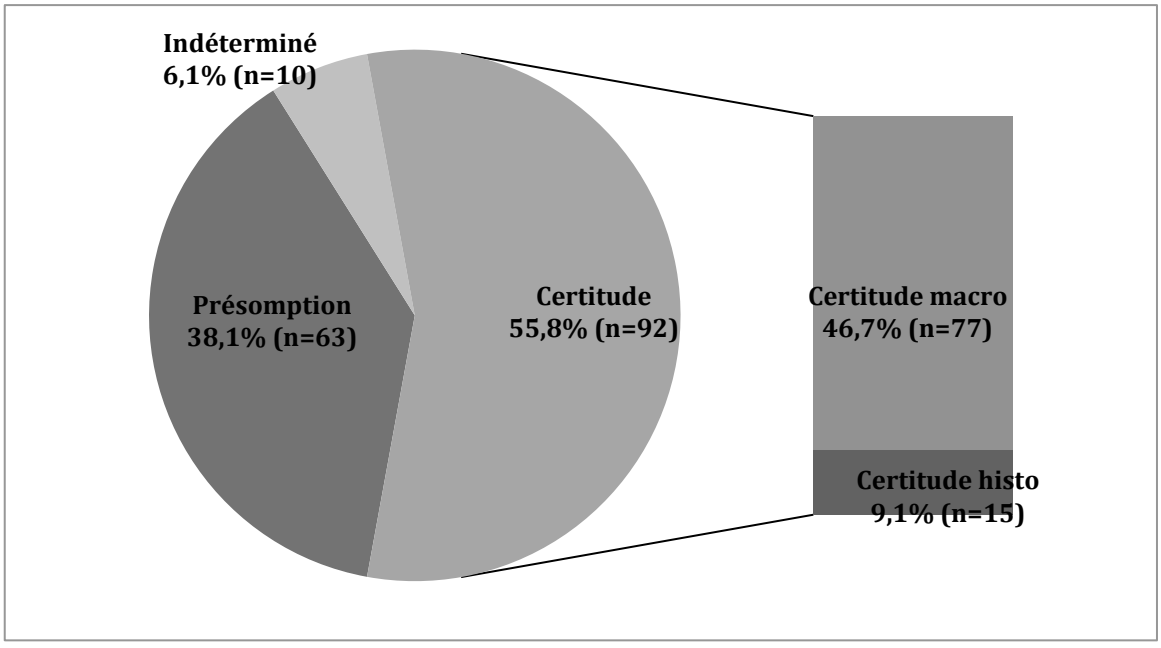

Figure 16 : probabilité diagnostique chez les femmes

La figure 17 illustre la répartition des causes de décès, en pourcentage, chez les hommes et chez les femmes. La différence de répartition observée était statistiquement significative. Les décès d'origine cardio-vasculaire étaient plus fréquents chez les hommes que chez les femmes (p<0,0001). Les décès d'origine

cérébrale étaient plus fréquents chez les femmes (0,048), ainsi que les décès d'origine respiratoire (p=0,01).

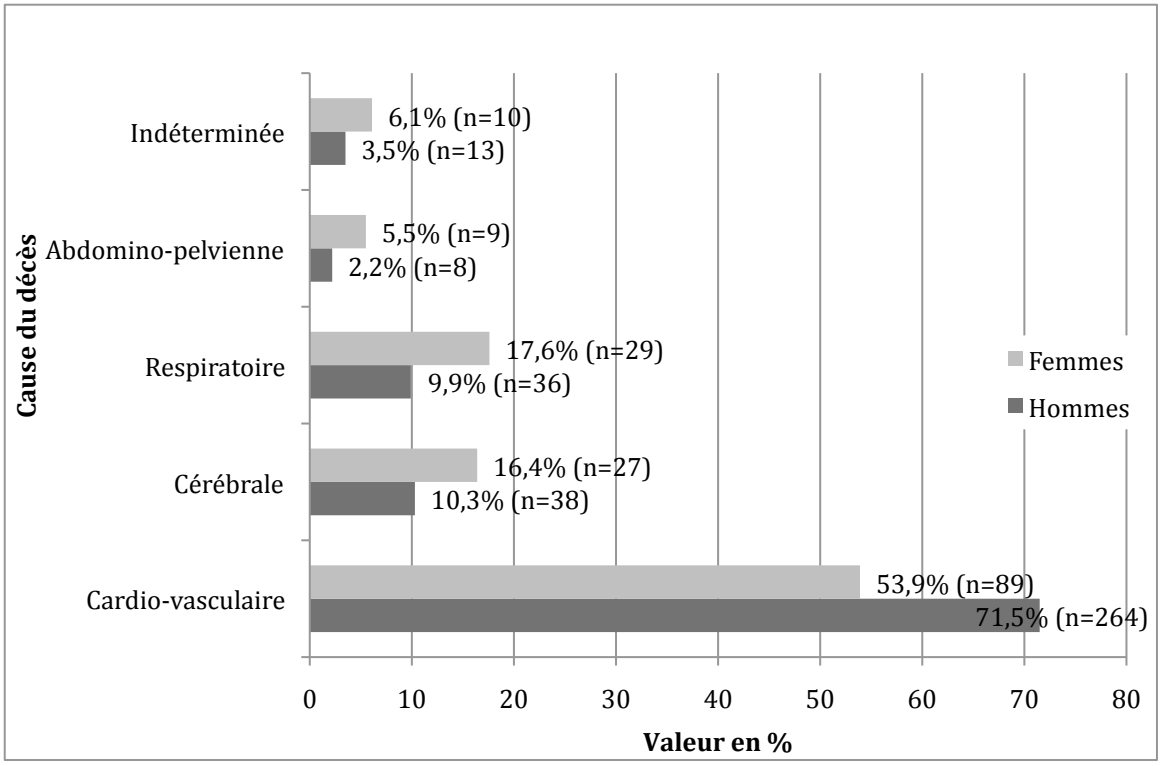

Figure 17 : répartition des causes de décès chez les hommes et chez les femmes

Les figures 18 et 19 montrent la répartition des causes de décès chez les femmes et chez les hommes selon la tranche d'âge. Les décès cardiovasculaires étaient plus fréquents chez les hommes que chez les femmes dans la tranche d'âge 35-54 ans (p=0,0005) et chez les 55 ans et plus (p=0,008)

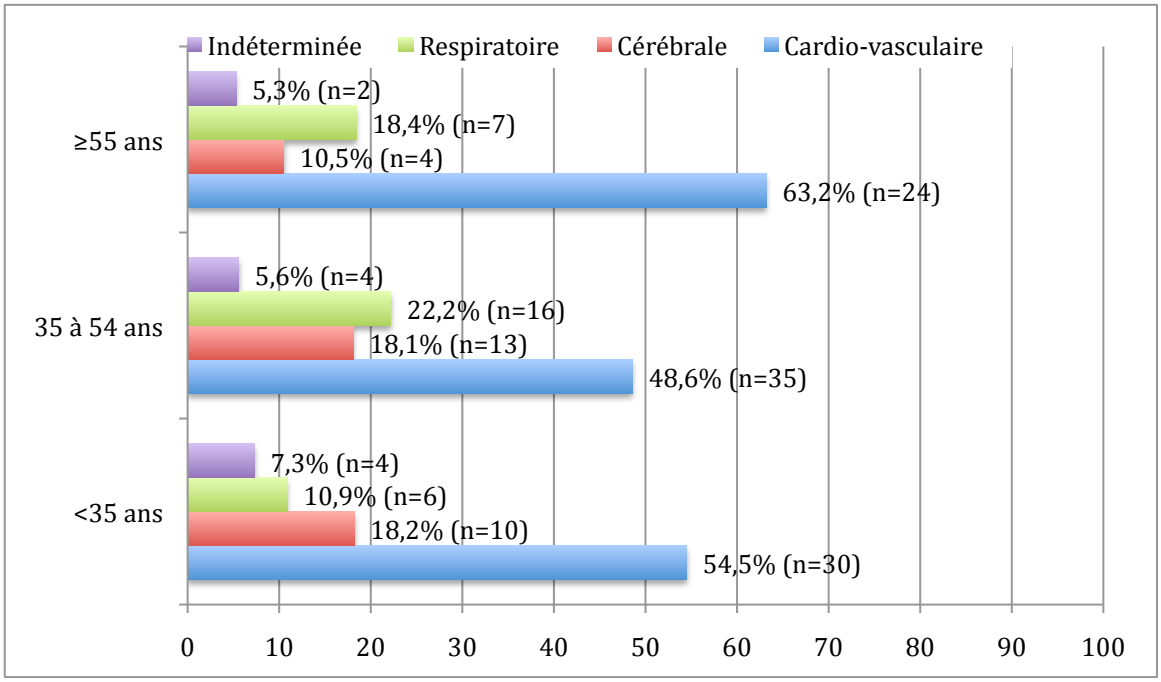

Figure 18 : répartition des causes de décès chez les femmes selon l'âge

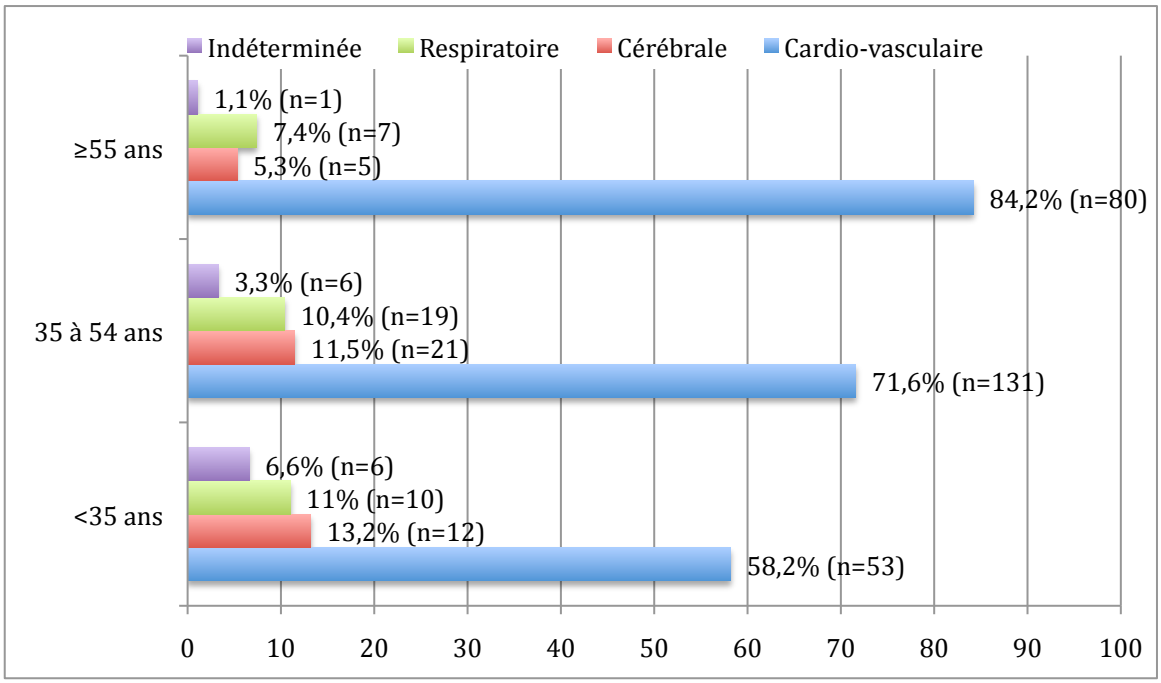

Figure 19 : répartition des causes de décès chez les hommes selon l'âge

Le tableau 2 montre la répartition des causes de décès parmi les morts subites d'origine cardiaque, en fonction du sexe. Il existait une différence significative de répartition. L'athérosclérose était plus fréquemment en cause chez les hommes que

chez les femmes (p<0,0001), et les cardiomyopathies étaient plus souvent responsables de la mort subite cardiaque chez les femmes (p=0,001). L'athérosclérose coronaire était la première cause de mort subite observée chez les hommes (65,2% des morts subites cardiaques masculines, ou 43,6% de toutes les morts subites masculines), et les cardiomyopathies étaient la première cause de mort subite chez les femmes (39,2% des morts subites cardiaques féminines, ou 18,8% de toutes les morts subites féminines).

	Femmes	Hommes
Athérosclérose coronaire	28 (35,4%)	161 (65,2%)
Cardiomyopathie	31 (39,2%)	52 (21,1%)
Myocardite	10 (12,7%)	19 (7,7%)
Autre	10 (12,7%)	15 (6,1%)
Total morts subites cardiaques	79 (100%)	247 (100%)

Tableau 2 : répartition des causes de décès cardiaque chez les hommes et chez les femmes

Les figures 20 et 21 illustrent la répartition des causes de mort subite cardiaque, respectivement chez les femmes et chez les hommes, en fonction de la tranche d'âge. L'athérosclérose était plus fréquente chez les hommes dans la tranche d'âge 35-54 ans (p=0,0005) et chez les 55 ans et plus (p=0,01). Les cardiomyopathies étaient plus fréquentes chez les femmes dans la tranche d'âge 35-54 ans (p=0,002) et chez les 55 ans et plus (p=0,048).

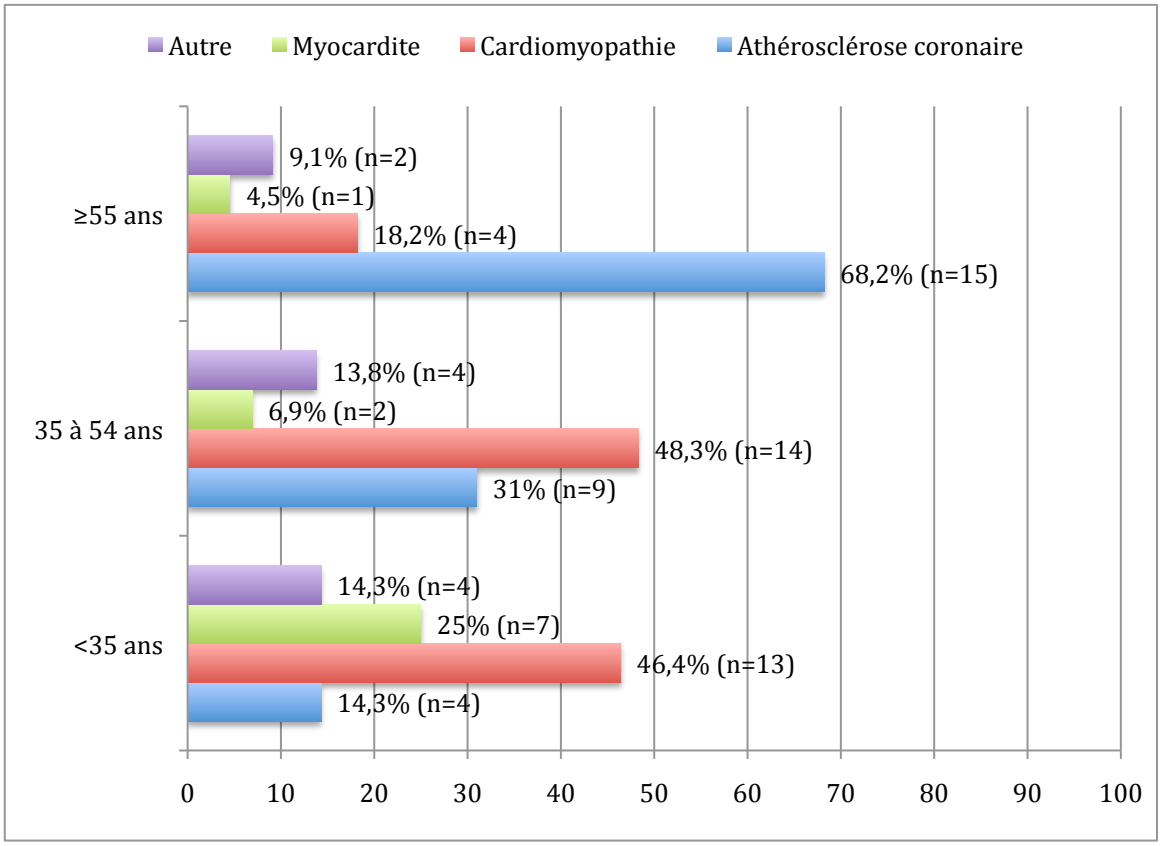

Figure 20 : répartition des causes de décès cardiaque chez les femmes selon la tranche d'âge

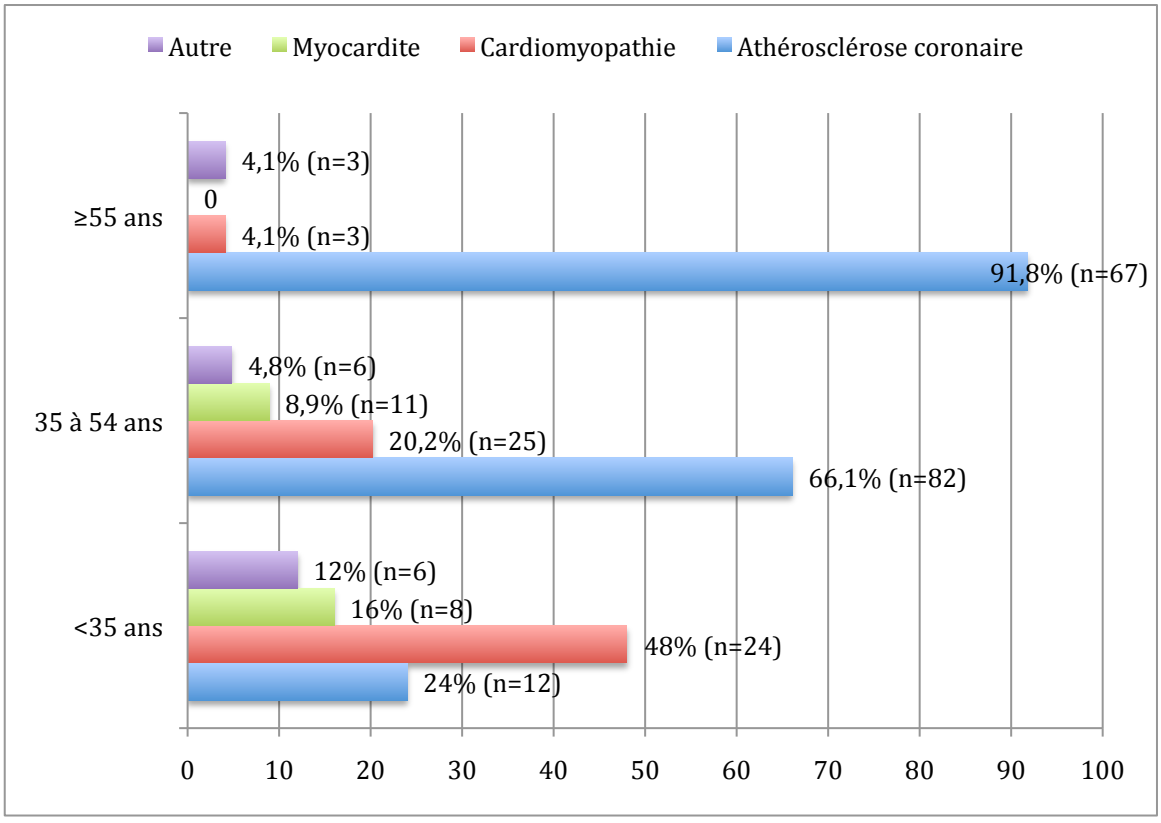

Figure 21 : répartition des causes de décès cardiaque chez les hommes selon la tranche d'âge

La figure 22 montre, lorsque le décès est dû à une cardiomyopathie, la répartition des différents types de cardiomyopathie présentés, en fonction du sexe : la cardiomyopathie ventriculaire droite était plus fréquente chez les femmes que chez les hommes (p<0 ,0001). Aucun cas de cardiomyopathie hypertrophique n'était observé chez les femmes, alors que cette cardiomyopathie représentait plus du quart de celles observées chez les hommes (p=0,001). La cardiomyopathie dilatée était plus fréquente chez les hommes (p=0,01).

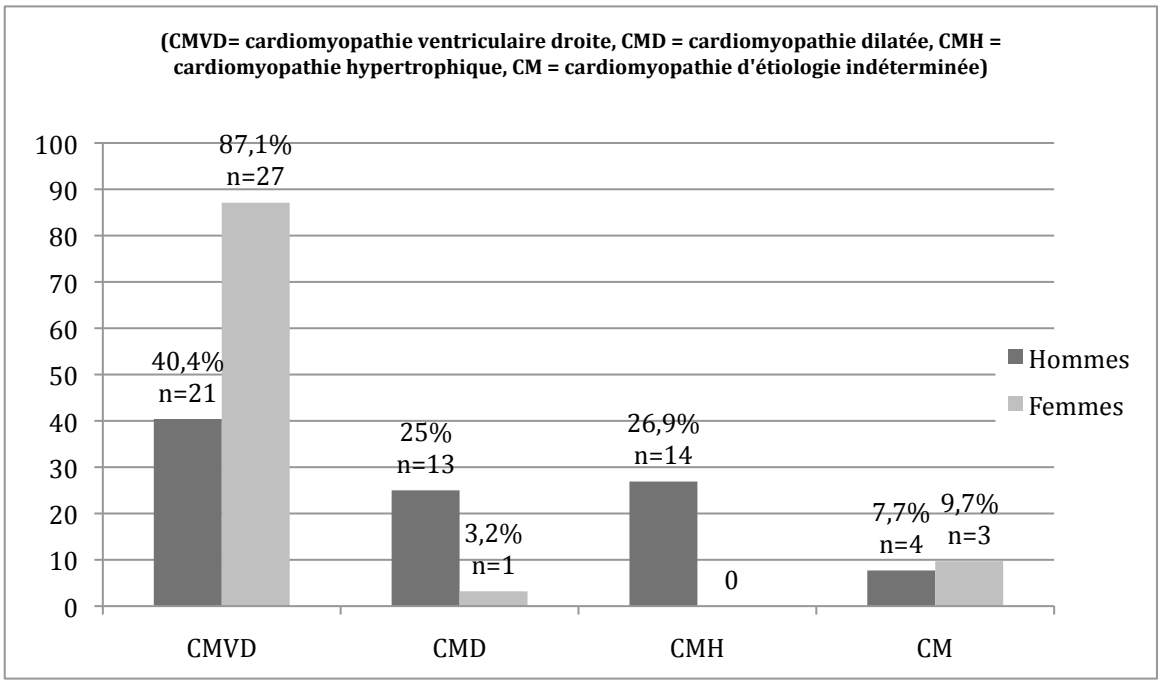

Figure 22 : répartition des types de cardiomyopathie selon le sexe

Parmi les causes cérébrales, le décès était dû à une épilepsie chez 14 femmes et 18 hommes. Le décès était dû à un accident vasculaire cérébral hémorragique chez 11 femmes et 17 hommes.

	Femmes	Hommes
Epilepsie	14 (51,8%)	18 (47,4%)
AVC hémorragique	11 (40,7%)	17 (44,7%)
Méningite	1 (3,7%)	3 (7,9%)
Thrombose sinus caverneux	1 (3,7%)	0
Total morts subites cérébrales	**27 (16,4%)**	**38 (10,3%)**
Embolie pulmonaire	15 (51,7%)	17 (47,2%)
Pneumopathie	5 (17,2%)	11 (30,6%)
Asthme	5 (17,2%)	6 (16,7%)
Autres	4 (13,8%)	2 (5,6%)
Total morts subites respiratoires	**29 (17,6%)**	**36 (9,8%)**
Total morts subites cardio-vasculaires	**89 (53,9%)**	**264 (71,5%)**
Autres pathologies	**10 (6,1%)**	**18 (4,9%)**
Diagnostic indéterminé	**10 (6,1%)**	**13 (3,5%)**
Total	**165 (100%)**	**369 (100%)**

Tableau 3 : répartition des causes de décès selon le sexe

Les causes respiratoires « autres » correspondent pour les femmes à 2 embolies amniotiques, 1 hypertension artérielle pulmonaire et 1 pneumopathie d'inhalation ; pour les hommes à 1 pneumopathie d'inhalation et 1 pneumothorax.

DISCUSSION

I- Critères d'inclusion des cas de morts subites

Il existe une importante variabilité dans les critères d'inclusion des cas de morts subites, ce qui rend difficile la comparaison entre elles des différentes études existantes. L'amplitude d'âge dans les séries étudiées est très hétérogène d'une étude à une autre : il peut s'agir aussi bien d'adultes masculins finlandais âgés de 25 à 64 ans (Penttilä, 1980) que de jeunes entre 0 et 35 ans en Colombie Britannique (Lim, 2010). Seules de rares études, comme celle de Downes (Downes, 2010) ou celle de Grandmaison (Grandmaison et Durigon, 2002), s'intéressent à l'ensemble de la population adulte, de plus de 16 ans pour la première étude et de plus de 18 ans pour la deuxième.

La définition même de la mort subite varie d'une série à une autre : le délai retenu entre l'apparition des premiers symptômes et le décès est en général de 24h. Cependant, les études portant sur la mort subite cardiaque retiennent fréquemment des délais de moins d'1 heure ou de moins de 6 heures. De plus, certaines séries considèrent comme morts subites des décès d'origine toxique (Downes 2010, Lucena 2010), alors que les décès par intoxication ne peuvent, par définition, être considérés comme des morts naturelles.

Par ailleurs, il existe inévitablement une certaine subjectivité lorsqu'il s'agit d'inclure ou de rejeter certains cas : faut-il, par exemple, considérer comme une mort subite le décès par infarctus myocardique d'un sujet aux antécédents coronariens, asymptomatique depuis plusieurs mois ? Dans notre étude, nous avons considéré qu'un tel sujet, traité et asymptomatique, était en bonne santé avant son décès et pouvait donc être inclus. Dans d'autres études, le raisonnement utilisé est différent. Ainsi, dans l'étude d'Anderson (Anderson et coll, 1994), les auteurs ont défini le caractère inattendu du décès selon la réponse donnée à la question suivante : « si vous étiez le médecin traitant de ce patient, auriez-vous été surpris par un appel téléphonique d'un pathologiste vous informant que votre patient était décédé de la maladie X ou de ses complications ? ».

La notion de « bonne santé apparente » perd de son sens lorsque l'on s'intéresse à des sujets marginalisés, sans domicile fixe et sans cadre social : leurs antécédents médicaux ne sont pas connus, et il est impossible de savoir s'ils présentaient des symptômes plus de 24 heures avant le décès : peut-on alors parler de mort subite pour le décès par pneumopathie d'un sujet sans domicile fixe aperçu vivant la veille ? Nous avons choisi d'inclure de tels sujets dans notre étude, afin de ne pas mettre de côté toute une partie de la population, mais il aurait également été pertinent de les exclure.

II- Circonstances de survenue de la mort subite

II-1- Lieu de décès

Dans notre série, la mort subite survient au domicile de la victime dans 57% des cas. La plus grande fréquence de la mort subite au domicile est retrouvée dans d'autres séries, avec des taux de 51% (Grandmaison et Durigon, 2002) et 63% (Penttilä 1980). L'étude DEFI 77, concernant les arrêts cardiaques survenus en Seine et Marne, mentionne des taux plus élevés, de 80% (Pochmalicki et coll, 2007).

De plus, notre série montre que la mort subite survient plus fréquemment au domicile chez les femmes que chez les hommes. Ceci peut éventuellement être expliqué par un temps de présence au domicile plus important chez les femmes, ou peut-être par une plus grande tension psychique des femmes à leur domicile comparativement aux hommes.

II-2- Contexte du décès

Près d'un tiers des morts subites de notre série sont survenues durant le sommeil. Peu de décès étaient survenus dans un contexte de stress psychique. Le système nerveux autonome joue pourtant un rôle prédominant, et le stress est un facteur bien connu pour favoriser la mort subite. Un article énumère ainsi les personnages historiques morts de sentiments extrêmes (peur, colère, joie) et recense 170 cas de morts subites « psychogènes » publiés dans la presse (Engel, 1971). Un article anglais s'est intéressé aux circonstances entourant une série de 100 morts subites par athérosclérose coronaire : dans 23 cas, il était possible de mettre en évidence un stress psychologique significatif survenu dans les 30 minutes

précédant le décès. Dans 40 cas, un stress psychologique significatif était survenu dans les 24 heures précédant le décès (Myers et Dewar, 1975). La notion de stress psychologique est retrouvée beaucoup moins fréquemment dans notre série. Il s'agit en effet d'une donnée qui correspond à un ressenti, difficile à obtenir de manière fiable dans les séries médico-légales. Cette donnée est en particulier impossible à obtenir lorsque le décès est survenu en l'absence de témoins. Au contraire, le stress physique est plus facilement évaluable : dans le cadre d'une activité sportive, le décès survient souvent en présence de témoins ; lorsqu'il n'existe pas de témoins, des éléments peuvent permettre de reconstituer l'activité physique au moment du décès (hache, vélo, tenue de sport…).

Le stress physique représenté par les activités sportives constitue un facteur de risque non négligeable de mort subite (Marijon et coll, 2011, Tabib et coll, 1999, Thiene et coll, 2010). En France, la mort subite liée au sport frappe entre 5 et 17 sujets par million d'habitants par an, correspondant à au moins 8 décès par an (2,2 par jour). Il s'agit dans plus de 90% des cas d'activités sportives de loisir. Les victimes sont des hommes dans 95% des cas, dont l'âge moyen est de 46 ans (+/- 15 ans) (Marijon et coll, 2011).

II- Décès d'origine cardio-vasculaire

Toutes les études s'accordent sur la cause la plus fréquente de mort subite : la mort subite d'origine cardiaque, et en premier lieu l'athérosclérose coronaire et ses complications (Penttilä, 1980 ; Särkioja et Hirvonen, 1984 ; Raymond et coll, 1988 ; Anderson et coll, 1994, Grandmaison et Durigon, 2002 ; Eckart et coll., 2004 ; Downes et coll, 2010). Les résultats de notre étude sont en accord avec ces

données : dans notre série, 66,1% des décès sont dus à une cause cardio-vasculaire. Les chiffres retrouvés dans la littérature sont extrêmement variables, de 28,2% dans l'étude mexicaine d'Anderson (Anderson et coll, 1994) jusqu'à 83% dans l'étude finlandaise de Särkioja (Särkioja et Hirvonen, 1980). Dans l'étude française de 2002 (Grandmaison et Durigon, 2002), 72,7% des décès étaient dus à une cause cardiovasculaire. Notre série montre également que les morts subites d'origine cardio-vasculaire sont plus fréquentes chez les hommes.

II-1- Athérosclérose coronaire

L'épidémiologie de la mort subite cardiaque est largement intriquée avec celle de l'athérosclérose coronaire : l'incidence de la mort subite cardiaque augmente avec l'âge car la prévalence de l'ischémie cardiaque augmente avec l'âge. Dans notre série, 35,4% des décès sont dus à l'athérosclérose coronaire et à ses complications, soit 58% des décès d'origine cardiaque. Dans l'étude française de 2002 (Grandmaison et Durigon, 2002), 31,1% des décès étaient causés par l'athérosclérose coronaire. Dans une autre étude française, qui avait porté sur 1000 autopsies de morts subites cardiaques (Tabib et Loire, 1993), l'athérosclérose coronaire était responsable du décès dans 34% des cas de mort subite cardiaque : notre chiffre plus élevé de 58% s'explique en partie par le fait que dans l'étude de Tabib, les cas de coronariens connus et traités ont été écartés. Dans les autres pays, l'athérosclérose est responsable, selon les séries, de 13,7% à 49,3% des décès (Sarkioja, 1984 ; Downes, 2010 ; Anderson, 1994). Les chiffres sont plus élevés aux Etats-Unis, où 80% des morts subites cardiaques sont attribuées à l'athérosclérose coronaire (Chugh et coll, 2008).

La mort subite cardiaque a une incidence plus importante chez les hommes que chez les femmes, reflétant ainsi les différences d'incidence de l'athérosclérose coronaire selon le sexe (Zipes et Wellens, 1998) : dans l'étude de Chugh, qui cible un groupe de femmes âgées de 35 à 44 ans (Chugh et coll, 2003), l'athérosclérose coronaire est responsable du décès dans les morts subites cardiaques chez 22% des femmes, contre 40% des hommes. Une analyse faite au sein de la population de Framingham sur 5209 hommes et femmes a montré que pour 46% des hommes et 34% des femmes victimes de mort subite cardiaque, l'athérosclérose coronaire était la cause du décès (Oliva et coll, 2011). Notre série montre des écarts encore plus importants : pour 35% des femmes et 65% des hommes victimes de mort subite cardiaque, le décès était dû à l'athérosclérose. Un article italien récent estime qu'après 80 ans, l'incidence de la mort subite cardiaque chez les femmes est égale à celle retrouvée chez les hommes, en raison de l'incidence accrue de l'athérosclérose chez les femmes après la ménopause (Rizzo et coll, 2012). Ces données n'ont pu être vérifiées dans notre série car seuls six hommes et deux femmes étaient âgés de 80 ans ou plus au moment du décès. En revanche, alors que l'athérosclérose coronaire constituait la principale cause de décès chez les hommes, elle ne constituait la première cause de décès que chez les femmes de plus de 55 ans.

L'une des difficultés rencontrées en médecine légale est de parvenir à isoler, parmi les pathologies que pouvait présenter un sujet, celles qui n'ont pas joué de rôle dans le décès : un patient peut décéder avec une pathologie donnée, sans que celle-ci ne soit responsable du décès (Byard, 2008). Ceci prend tout son sens dans une pathologie à forte prévalence comme l'athérosclérose. Pour ne pas attribuer à tort le décès à une coronaropathie, un certain nombre de précautions sont nécessaires : il

est essentiel d'exclure d'autres causes avant d'imputer le décès à l'athérosclérose coronaire. Le degré d'athérosclérose coronaire chez les victimes de mort subite d'origine cardiaque n'est souvent pas plus important que dans les décès d'origine extracardiaque (Langlois, 2009). Les informations apportées par les témoins sur le contexte du décès peuvent orienter le diagnostic (notion de douleur thoracique soudaine, malaise brutal en plein effort), et l'ensemble des observations recueillies lors de l'autopsie va déterminer le degré de certitude du diagnostic : en l'absence d'autre cause, la probabilité que le décès soit dû à une cause cardiaque ischémique est de 100% devant un tableau de tamponnade péricardique avec un infarctus aigu rompu et un thrombus coronaire. La thrombose coronaire aiguë est facile à mettre en évidence, mais sa fréquence dans la mort subite est très diversement appréciée selon les statistiques (de 4 à 64%) (Loire, 1999).

La probabilité s'abaisse à 90% devant une thrombose coronaire seule, à 70% devant une sténose d'au moins une coronaire supérieure à 75%, et chute en dessous de 50% lorsqu'il existe une sténose coronaire de moins de 75% (Davies, 1999). Dans notre étude, une thrombose coronaire était considérée comme responsable du décès si elle était supérieure à 75%. Il s'agit du seuil généralement retenu (Oliva et coll, 2011).

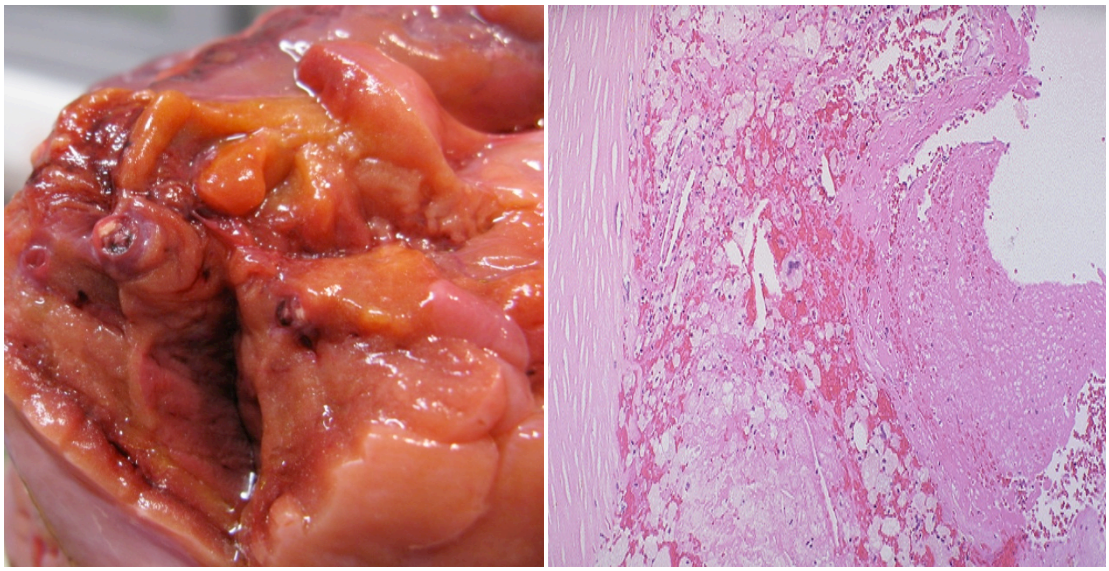

Figure 23 : thrombose coronaire aiguë : aspect macroscopique et histologique

Figure 24 : infarctus myocardique aigu

Il existe un certain nombre de situations où les signes d'ischémie aiguë peuvent passer inaperçus : un infarctus myocardique ne devient macroscopiquement visible qu'après 12 à 24 heures (Langlois, 2009), d'où la nécessité de réaliser un échantillonnage exhaustif du myocarde : cet échantillonnage permet d'augmenter significativement le nombre de cas d'infarctus myocardiques détectés histologiquement, sur des cœurs macroscopiquement normaux (Oliva et

coll, 2011). Dans la littérature, une nécrose myocardique récente est identifiée dans 11% à 47% des athéroscléroses coronaires ; ces chiffres varient beaucoup en fonction des méthodes utilisées pour dépister les nécroses récentes (Tabib et Loire, 1993). Dans notre série, une nécrose myocardique est identifiée plus fréquemment, dans 62% des décès secondaires à une athérosclérose coronaire.

Ce n'est qu'au bout de 4 à 6 heures qu'apparaissent les premières lésions histologiques caractéristiques de la nécrose myocardique. Les bandes de contraction peuvent être observées après 1 heure et les « wavy fibers » après 2-3 heures, mais ces lésions n'indiquent pas nécessairement une nécrose. Dans les morts subites survenues en moins de 6 heures, les signes macroscopiques et histologiques de l'infarctus myocardique peuvent être inexistants, n'ayant pas eu le temps de se constituer (Langlois, 2009).

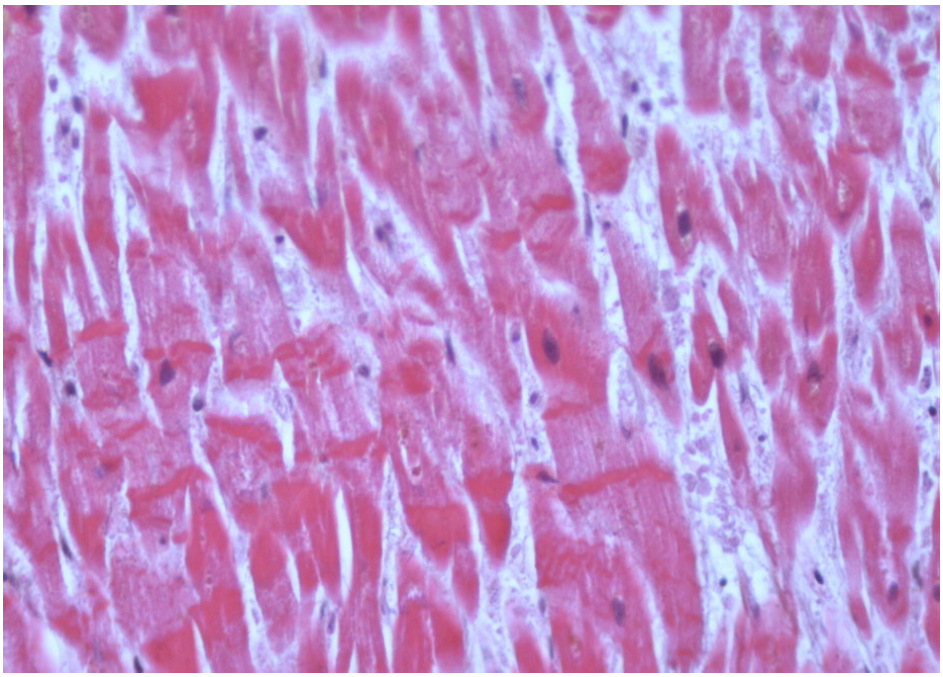

Figure 25 : ischémie myocardique aiguë avec bandes de contraction

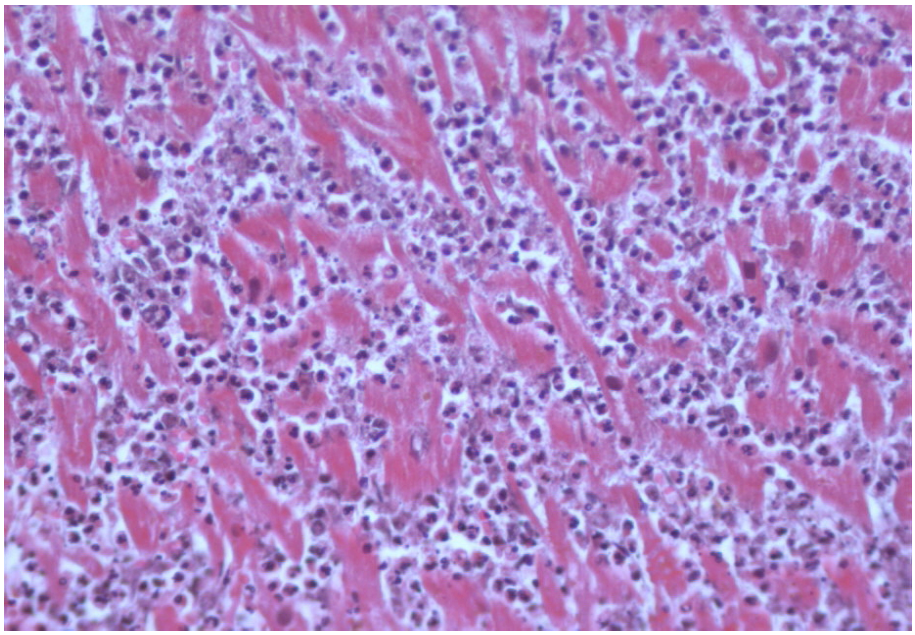

Figure 26 : ischémie myocardique aiguë : nécrose myocytaire avec infiltrat inflammatoire à polynucléaires neutrophiles

Des techniques plus sensibles ont été proposées afin de détecter les infarctus myocardiques récents, notamment en immunohistochimie : C5b-9 détecterait les foyers d'infarcissement dès 40 minutes et jusqu'à 11 jours après le décès, la fibronectine 30 à 60 minutes après l'occlusion coronaire. L'hématoxyline phosphotungstique acide de Mallory (PTAH), le bleu luxol rapide et le HBFP sont aspécifiques et ne doivent pas être utilisés (Langlois, 2009).

II-2- Cardiomyopathies

Les cardiomyopathies sont une cause importante de morbidité et de mortalité à tous les âges. Aux Etats-Unis, les cardiomyopathies sont responsables de 10 à 15% des morts subites d'origine cardiaque (Chugh et coll, 2008), contre 25% dans notre série. L'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) les définit comme des « pathologies du myocarde associées à un dysfonctionnement cardiaque ». Elles sont classées en quatre grandes catégories : cardiomyopathie hypertrophique, cardiomyopathie dilatée, cardiomyopathie restrictive et cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène. Ces pathologies peuvent être héréditaires ou acquises (Oliva et coll, 2011). Dans notre série, les cardiomyopathies constituent la première cause de mort subite chez les femmes (18,8% des morts subites féminines).

II-2-1- CARDIOMYOPATHIE HYPERTROPHIQUE

La cardiomyopathie hypertrophique représente, aux Etats-Unis, la cause la plus fréquente de mort subite chez le sujet jeune, en particulier chez le jeune sportif de haut niveau (Basso et coll, 2000). Aussi, la plupart des études épidémiologiques

sur les morts subites secondaires à une cardiomyopathie hypertrophique ciblent des populations jeunes et/ou de sportifs.

Cette pathologie affecte 1 personne sur 500. La plupart des patients ont entre 30 et 40 ans au moment du diagnostic, mais la cardiomyopathie hypertrophique peut survenir à tout âge. Dans 16% des cas, le diagnostic est fait à l'autopsie. Macroscopiquement, le poids du cœur est typiquement doublé (Oliva et coll, 2011). Dans une série de 14 cas (Phadke et coll, 2001), le poids cardiaque moyen était de 514 grammes, de 400 grammes à 750 grammes. Dans notre étude, 14 patients, âgés de 21 à 56 ans (âge moyen 38,1ans) présentaient une cardiomyopathie hypertrophique. Il s'agissait exclusivement d'hommes. Le poids cardiaque moyen était de 545 grammes, allant de 400 grammes à 740 grammes.

La prédominance masculine est connue dans la cardiomyopathie hypertrophique, avec un sex ratio évalué dans une étude à 1,7 (Codd et coll, 1989). La cardiomyopathie hypertrophique tend à être symptomatique et plus fréquemment fatale chez les hommes que chez les femmes ; on ne sait pas si la pénétrance plus faible observée chez les femmes est liée à une activité physique moins intense ou à d'autres facteurs (Hughes, 2004). Dans une série française de 1000 cas de morts subites cardiaques (Loire et Tabib, 1996), 56 cardiomyopathies hypertrophiques étaient objectivées, parmi lesquelles une seule était survenue chez une femme.

L'hypertrophie, secondaire à l'épaississement ventriculaire, touche préférentiellement le ventricule gauche et prédomine le plus souvent sur le septum interventriculaire (figure 27). Elle peut cependant atteindre n'importe quel secteur de la paroi ventriculaire. L'épaisseur de la paroi doit être supérieure ou égale à 15mm (Oliva et coll, 2011).

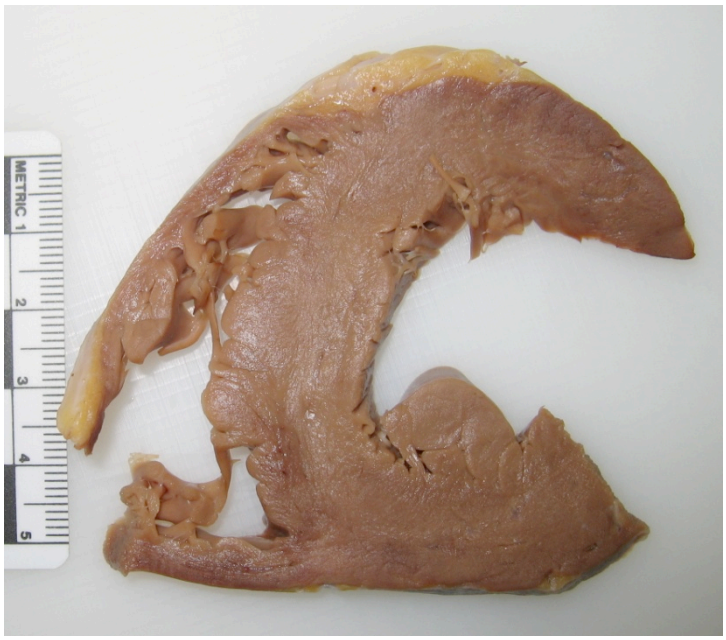

Figure 27 : cardiomyopathie hypertrophique atteignant le ventricule gauche et le septum interventriculaire

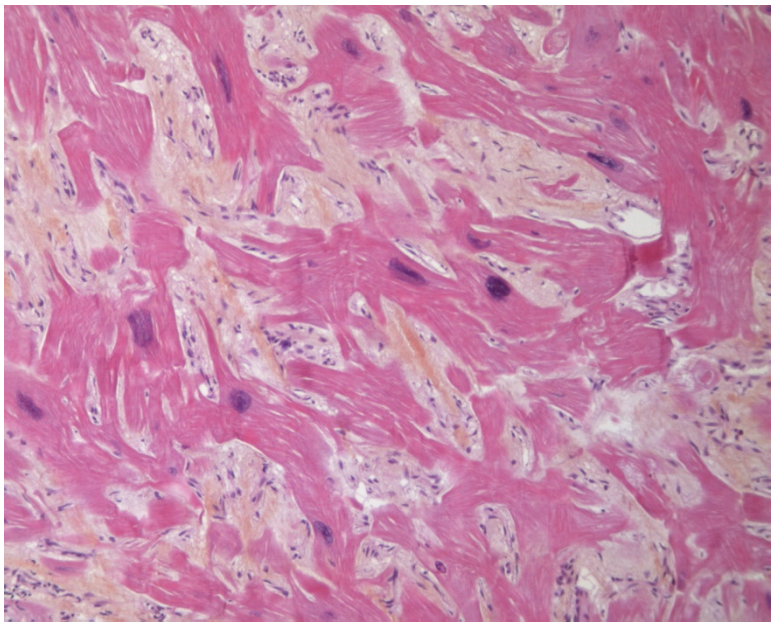

Figure 28 : cardiomyopathie hypertrophique avec désorganisation myocytaire, hypertrophie myocytaire et fibrose

En histologie, il existe une hypertrophie des myocytes, en association avec une fibrose, et surtout une désorganisation myocytaire (« myocardial disarray ») hautement évocatrice de la maladie (figure 28) : ces lésions de désorganisation

myocytaire, pour être significatives, doivent être observées dans 5% au moins de la surface myocardique examinée. La topographie des prélèvements doit être précisée, car une désorganisation des myocytes peut être observée dans le cœur normal, en particulier à l'interface entre le septum et les parois antérieure et postérieure (Langlois, 2009). On peut également observer un épaississement pariétal intramural des artères coronaires (Charron, 2005).

Ces lésions doivent être distinguées de modifications physiologiques. Chez le sportif, l'exercice entraine une hypertrophie du ventricule gauche : chez plus d'un tiers des sportifs de haut niveau, la cavité ventriculaire gauche est élargie, avec une paroi ventriculaire épaissie à 13-14mm. Cette hypertrophie ventriculaire peut régresser après l'arrêt de l'entraînement. Le mécanisme selon lequel l'hypertrophie résultant d'un entraînement sportif est bénigne, tandis que l'hypertrophie induite par d'autres causes est un facteur de risque de mort subite, est inconnu. Un examen histologique détaillé est essentiel (Hughes, 2004 ; Langlois, 2009).

Le mécanisme de la mort subite dans la cardiomyopathie hypertrophique est imparfaitement connu. Le plus souvent, le décès est attribué à une arythmie létale (Langlois, 2009). Une fibrose myocardique est fréquemment décrite dans les cardiomyopathies hypertrophiques. Son intensité est variable : il peut s'agir de petits foyers dispersés comme de larges foyers cicatriciels transmuraux. Ces lésions pourraient correspondre à des séquelles de lésions ischémiques anciennes, cicatrisées. L'association d'une désorganisation myocytaire et de lésions ischémiques pourrait entraîner une instabilité électrique (Basso et coll, 2000).

50 à 60% des cas de cardiomyopathie hypertrophique seraient familiaux, avec un mode de transmission autosomique dominant. A l'heure actuelle, 14 gènes et plus de 150 mutations différentes ont été identifiés : les mutations impliquent des gènes codant pour des protéines sarcomériques, le plus souvent les chaines lourdes de la myosine bêta. Certaines mutations seraient de bon pronostic, liées à un faible risque de mort subite, tandis que d'autres seraient de mauvais pronostic : ceci expliquerait l'existence de sous-groupes de familles dont l'histoire est marquée par plusieurs cas de mort subite. Aussi, un diagnostic de cardiomyopathie hypertrophique implique la mise en place d'un conseil génétique, avec des conséquences lourdes pour les membres de la famille. Ce diagnostic doit donc être réservé aux cas pour lesquels tous les critères diagnostics sont remplis (Oliva et coll, 2011).

II-2-2- CARDIOMYOPATHIE VENTRICULAIRE DROITE ARYTHMOGENE

Figure 29 : cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène : remplacement fibroadipeux transmural de la paroi libre du ventricule droit

La cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène, également connue sous le nom de dysplasie ventriculaire droite arythmogène, est une pathologie du myocarde, dans laquelle celui-ci est remplacé par un tissu fibro-adipeux. Elle est associée à des arythmies, à l'insuffisance cardiaque et à la mort subite. Il s'agit d'une pathologie héréditaire dans 50% des cas au moins, transmise selon un mode autosomique dominant avec une pénétrance variable. La prévalence de cette pathologie dans la population générale serait comprise entre 1 sur 1000 et 1 sur 5000 (Basso et coll, 2009). Cependant, l'absence de méthode de référence pour le diagnostic peut entrainer une sous-estimation de la prévalence réelle de cette maladie. Bien que rare, la cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène serait responsable de 2,2% des morts subites cardiaques chez les adultes au Royaume-Uni, 5% des morts subites cardiaques chez les sujets de moins de 35 ans aux Etats-Unis et 25% des décès liés à l'effort dans la région vénitienne de l'Italie (Singh et Moe, 2006).

L'âge moyen des patients victimes de mort subite causée par une cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène correspond à la troisième décade. La présentation sous forme de mort subite est plus particulièrement fréquente chez les jeunes athlètes (Oliva et coll, 2011). Une série française a porté sur 200 cas de morts subites causées par une cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène (Tabib et coll, 2003) : les deux sexes étaient également exposés (108 hommes et 92 femmes) et il n'existait pas de différence d'âge. Dans notre série, la cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène était statistiquement plus fréquente chez les femmes que chez les hommes. L'âge moyen des patients atteints était de 39,4 ans (36,5 ans chez les hommes et de 41,7 ans chez les femmes).

Le remplacement des cellules myocardiques du ventricule droit est progressif : il touche d'abord l'épicarde puis s'étend jusqu'à devenir transmural. Le myocarde s'amincit et des dilatations anévrysmales apparaissent. Ces lésions sont typiquement localisées aux parois inférieure, apicale et infundibulaire : il s'agit du « triangle de la dysplasie ». Le poids du cœur est habituellement normal. Le remplacement fibroadipeux s'oppose à la conduction électrique et provoque un ralentissement de la conduction intraventriculaire droite. Les anomalies électrocardiographiques observées sont les ondes epsilon, les blocs de branche droits, les potentiels tardifs et les arythmies ventriculaires de réentrée. Dans plus de la moitié des cas, il s'associe une atteinte du ventricule gauche, habituellement localisée au sous-épicarde postéro-latéral (Basso et coll, 2009).

En histologie, la lésion principale est une disparition du myocarde, soit complète, soit laissant persister de petits îlots de myocytes au sein d'un tissu fibreux et adipeux. L'infiltration par les adipocytes est rarement isolée, plus fréquemment associée à de la fibrose. Celle-ci forme tantôt de fines travées interstitielles entre les cellules myocardiques, tantôt de larges plages mutilantes. Les myocytes résiduels sont classiquement dégénératifs, avec des vacuoles intracytoplasmiques et une perte myofibrillaire. L'endocarde est souvent épaissi par de la fibrose ; les muscles papillaires sont normaux. Le faisceau de His et ses branches sont généralement infiltrés par le tissu adipeux et/ou la fibrose (Tabib et coll, 2003).

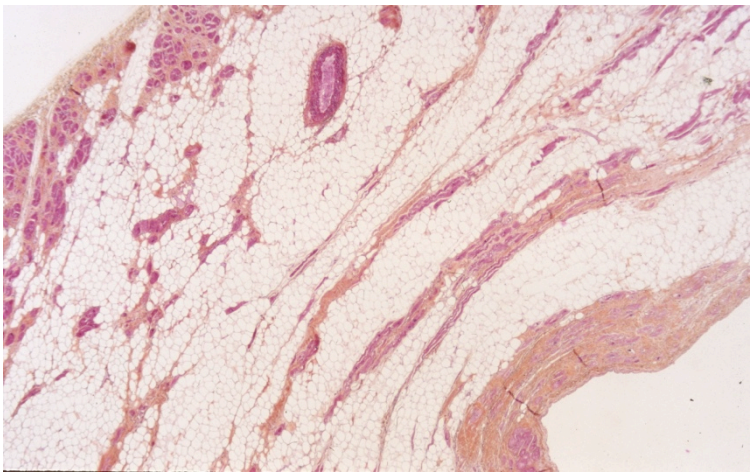

Figure 30 : cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène : infiltration fibroadipeuse de la paroi ventriculaire (HES)

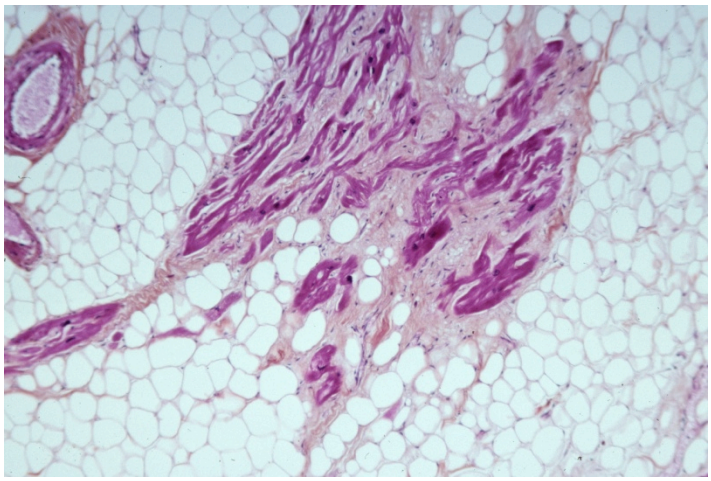

Figure 31 : cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène : îlot de myocytes dégénératifs au sein d'un tissu fibro-adipeux

Deux variantes de la cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène ont été décrites : la variante graisseuse et la variante fibrograisseuse. Dans la variante graisseuse, il existe une infiltration graisseuse transmurale du myocarde, pouvant entraîner une pseudohypertrophie du ventricule droit. Le ventricule gauche et le septum inter-ventriculaire sont épargnés. De petits îlots de fibrose sont observés en microscopie, mais peuvent passer inaperçus lorsque l'échantillonnage est inadéquat. Dans la variante fibrograisseuse, les parois du ventricule droit sont généralement

amincies et translucides, et remplacées en grande partie par de la fibrose. L'atteinte du septum inter-ventriculaire et du ventricule gauche est plus fréquente. La fibrose extensive est associée à une instabilité électrique, tandis que l'infiltration graisseuse est associée au développement d'une insuffisance cardiaque (Singh et Moe, 2006).

Les critères diagnostiques pour la cardiomyopathie arythmogène du ventricule droit restent à l'heure actuelle controversés. Le diagnostic de cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène ne doit pas être porté par excès devant l'existence d'une infiltration graisseuse du ventricule droit, qui peut être physiologique. En effet, il n'est pas inhabituel d'observer une infiltration adipeuse occupant plus de 50% de la surface myocardique au niveau du mur antérieur du ventricule droit (Oliva et coll, 2011). En particulier, chez les obèses et les sujets âgés, une infiltration adipeuse massive du ventricule droit, sans fibrose de remplacement et sans dégénération myocytaire évidente, ne doit pas être considérée à elle seule comme une cause de mort subite cardiaque (Basso et coll, 2008).

II-3- Myocardite

La myocardite constitue une cause fréquente de mort subite, en particulier chez le sujet de moins de 40 ans. Une étude israélienne a estimé que la myocardite était responsable de 16% des morts subites dans la tranche d'âge 9-40 ans (Drory et coll, 1991). L'incidence est plus élevée chez les nouveau-nés et les enfants, et peut faire suite à un épisode d'infection virale (Oliva et coll, 2011).

Les cas de myocardite sont plus fréquents de mars à mai, et au mois d'août. Les Picornavirus et les virus Coxsackie B sont les virus les plus souvent en cause, mais les adénovirus, le cytomégalovirus et l'herpès simplex virus sont également

impliqués (Oliva et coll, 2011). La littérature ne mentionne pas de différence liée au sexe. Dans notre série, la myocardite était responsable du décès chez 29 patients (19 hommes et 10 femmes), dont l'âge moyen était de 34,1 ans.

Aucune lésion macroscopique n'est visible dans la myocardite : le diagnostic est histologique et repose sur les critères de Dallas (Aretz, 1987). Ces critères étaient à l'origine conçus pour poser le diagnostic de myocardite sur des biopsies myocardiques. Les lésions caractéristiques associent une nécrose non ischémique des myocytes et un infiltrat inflammatoire marqué, constitué surtout de lymphocytes et macrophages avec de plus rares polynucléaires neutrophiles.

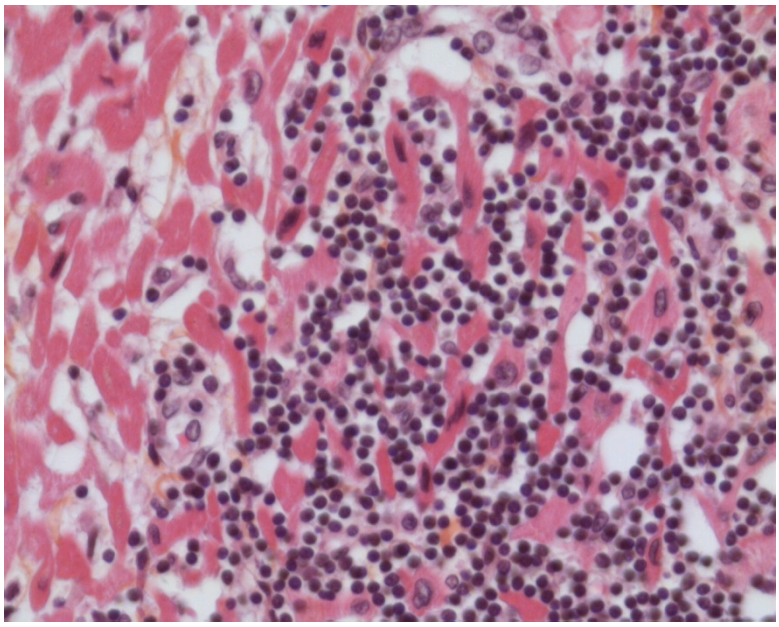

Figure 32 : myocardite : nécrose myocytaire avec infiltrat inflammatoire essentiellement lymphocytaire (HES)

La mort subite survient lorsque les lésions atteignent le tissu de conduction, ou lorsque la destruction myocardique est massive (Loire, 1999). Elles favoriseraient le déclenchement d'une arythmie, habituellement une tachyarythmie ventriculaire (Oliva et coll, 2011). Un large échantillonnage du myocarde est nécessaire pour

potentialiser les chances de diagnostic, car les lésions sont souvent focales : la réalisation d'une dizaine de prélèvements permet d'obtenir une bonne sensibilité diagnostique (Kitulwatte et coll, 2010). Le diagnostic de myocardite ne doit pas être posé en excès : en l'absence de nécrose myocytaire, de petits foyers inflammatoires ne sont pas suffisants pour parler de myocardite (Basso et coll, 2008).

Lorsqu'une myocardite virale est suspectée, la technique la plus fiable et la plus rapide pour détecter le virus est la polymerase chain réaction (PCR) : une analyse par PCR a détecté un génome viral dans 68% des biopsies myocardiques montrant une myocardite lymphocytaire, au sein d'une population pédiatrique (Martin et coll, 1994).

En dehors de la myocardite lymphocytaire/virale, d'autres variétés de myocardite sont classiquement décrites. La myocardite d'hypersensibilité et la myocardite toxique, bien que parfois incluses dans des séries sur les morts subites, n'entrent pas dans le spectre des morts naturelles. La myocardite à cellules géantes est une pathologie rare, d'étiologie inconnue, plus fréquemment observée chez les adultes âgés de 20 à 50 ans. Cliniquement, elle se présente habituellement sous la forme d'une insuffisance cardiaque aiguë, rapidement fatale dans la plupart des cas (Oliva et coll, 2011). Dans notre série, un seul cas a été observé, chez une femme de 61 ans.

II-4- Dissection aortique

L'incidence de la dissection aortique, rapportée par des études américaines, est estimée à environ 3 cas pour 100 000 personnes par an (Clouse et coll, 2004). Lorsque la dissection aortique est constituée, les principales complications mortelles

sont la rupture aortique, l'arrêt cardiaque (par régurgitation aortique, ischémie myocardique aiguë ou tamponnade), et l'ischémie d'organes à vascularisation terminale (Golledge et Eagle, 2002).

Il existe parfois une confusion entre anévrysme aortique et dissection : une dégénérescence de la média est un important facteur de risque de dissection aortique, et les patients peuvent donc développer un anévrysme thoracique avant la dissection. Cependant, dans la plupart des cas (plus de 80%), la dissection survient en l'absence d'anévrysme préexistant. Après la constitution de la dissection, le faux chenal peut s'agrandir et former un anévrysme compliquant la dissection (Golledge et Eagle, 2002).

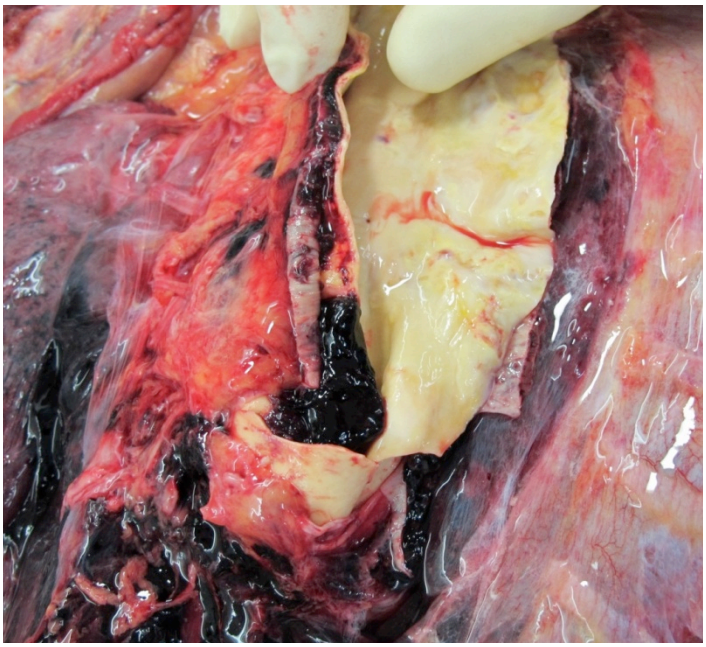

Figure 33 : dissection aortique

Plusieurs pathologies héréditaires sont associées classiquement à la dissection aortique : le syndrome de Marfan est la plus fréquente, mais on peut

également citer le syndrome d'Ehlers-Danlos, le syndrome de Turner, et d'autres pathologies moins connues du tissu conjonctif (Golledge et Eagle, 2002).

Le syndrome de Marfan doit être recherché, en particulier chez les patients jeunes, afin de pouvoir proposer un conseil génétique aux membres de la famille. Des anomalies histologiques de la paroi aortique sont observées dans le syndrome de Marfan : dégénérescence kystique de la média, fragmentation de l'élastine, fibrose. Cependant, ces modifications sont également observées dans l'aorte normale, au cours du vieillissement (Schlatmann et Becker, 1977). Aussi, le diagnostic de syndrome de Marfan est clinique : il repose sur les critères majeurs et mineurs de Ghent, révisés en 2010 (Pyeritz, 2000 ; Stheneur et coll, 2012 ; Loeys et coll, 2010). La mutation du gène FBN1, le plus souvent à l'origine du syndrome de Marfan, peut être recherchée en cas de forte suspicion clinique.

Critères de Ghent révisés

En l'absence d'histoire familiale

Dissection/dilatationaortique au niveau des sinus de valsalva (Z > 2) + ectopie du cristallin = Syndrome de Marfan

Dissection/dilatation aortique au niveau des sinus de valsalva (Z > 2) + FBN1 = Syndrome de Marfan

Dissection/dilatation aortique (Z > 2) + Atteinte systémique (score > 7) = Syndrome de Marfan

Ectopie du cristallin + FBN1 avec dilatation aortique connue = Syndrome de Marfan

Diagnostics différentiels

Ectopie du cristallin avec ou sans atteinte systémique + FBN1 inconnu avec Dilatation aortique ou sans FBN1 = syndrome d'ectopie du cristallin

Dilatation aortique (Z < 2) + atteinte systémique (> 5 avec au moins un signe squelettique) sans ectopie du cristallin = MASS (myopie, prolapsus de la valve mitrale, dilatation aortique (Z < 2), signes cutanés et squelettiques)

Prolapsus de la valve mitrale+ dilatation aortique (Z < 2) + atteinte (< 5) sans ectopie du cristallin = syndrome du prolapsus de la valve mitrale

En présence d'histoire familiale

Ectopie du cristallin + histoire familiale de syndrome de Marfan = Syndrome de Marfan

Atteinte Systémique (> 7 pts) + histoire familiale de syndrome de Marfan = Syndrome de Marfan

Dilatation aortique (Z > 2 chez les plus de 20 ans, Z > 3 chez les moins de 20 ans) + histoire familiale de syndrome de Marfan = Syndrome de Marfan

Score de l'atteinte systémique

Poignet + pouce : 3 (poignet ou pouce : 1)

Pectus carinatum : 2 (pectus excavatum ou asymétrie thoracique : 1)

Déformation de l'arrière pied : 2 (pieds plats : 1)

Pneumothorax : 2

Ectasie de la dure mère : 2

Protrusion acétabulaire : 2

Diminution du rapport Segment sup/inf et augmentation E/T sans scoliose sévère : 1

Atteinte faciale (3/5) : 1 (dolichocéphalie, énophtalmie, fentes palpébrales obliques vers le bas, hypoplasie malaire, rétrognathisme)

Vergetures : 1

Myopie > 3 dioptries : 1

Prolapsus de la valve mitrale : 1

Score maximum : 20 ; un score supérieur ou égal à 7 indique une atteinte systémique

Tableau 4 : critères de Ghent révisés (Loeys et coll, 2010 ; Stheneur et coll, 2012)

Un autre facteur de risque de la dissection aortique est la prise de methamphétamine. Dans une série de 35 cas autopsiés de dissection aortique, une analyse toxicologique a révélé la présence de methamphétamine dans 5 des cas (Swalwell et Davis, 1999) : la metamphétamine était le second facteur de risque associé à la dissection aortique après l'hypertension artérielle. Ceci souligne la nécessité de réaliser une analyse toxicologique systématique en cas de mort subite, même si la cause du décès est évidente à l'autopsie.

Il n'a pas été observé, dans notre série, de cas de dissection aortique survenant au cours de la grossesse.

II-5- Prolapsus de la valve mitrale

Le prolapsus de la valve mitrale est la plus fréquente des valvulopathies cardiaques, avec une prévalence de 2,4 à 6% selon les études. Il s'agit le plus souvent d'une affection bénigne. Cependant, des complications potentiellement mortelles peuvent survenir : arythmie, emboles artériels, insuffisance mitrale aiguë ou chronique. Il existerait une association avec des pathologies héréditaires, notamment le syndrome de Marfan et le Pseudoxanthoma elasticum, et avec des pathologies extra-cardiaques comme la thyroïdite lymphocytaire (Anders et coll, 2007). Les données de la littérature sont contradictoires concernant l'âge et le sexe des victimes de mort subite secondaire à un prolapsus de la valve mitrale : selon Davies, l'incidence augmente avec l'âge et est un peu plus élevée chez les femmes (Davies et coll, 1978). D'autres études estiment qu'elle est plus élevée chez les jeunes femmes (Anders et coll, 2007). Seuls trois cas ont été trouvés dans notre série (deux hommes de 30 et 55 ans et une femme de 18 ans).

A l'autopsie, il s'agit d'un diagnostic de présomption. La valve mitrale est élargie, ballonnisée, les cordages sont distendus et épaissis. En microscopie, le tissu fibreux du centre de la valve est remplacé par des mucopolysaccharides alcianophiles (Anders et coll, 2007).

La relation entre le prolapsus de la valve mitrale et la mort subite est bien établie, mais le mécanisme pathogénique reste controversé. Il semblerait que le plus souvent, une arythmie soit en cause. Par ailleurs, certaines anomalies cardiaques sont plus fréquentes lorsqu'il existe un prolapsus de la valve mitrale : voie accessoire de préexcitation, anomalies hissiennes, dysplasie arythmogène du ventricule droit, pont myocardique, hypoplasie de l'artère circonflexe (Loire, 1999).

II-6- Autres causes de décès cardiovasculaires

Certaines causes de mort subite d'origine cardiaque, classiquement décrites dans la littérature, n'ont pas été retrouvées dans notre série : ainsi, la dissection spontanée des artères coronaires est une cause de mort subite rare mais bien connue, surtout décrite chez les jeunes adultes, et plus particulièrement chez les femmes en post-partum. Le diagnostic peut être difficile à poser, car la thrombose au sein de la paroi fissurée peut être prise pour une thrombose post-mortem. Si le thrombus s'est déplacé, la zone de dissection peut ressembler à une plaque d'athérome. L'étude histologique est nécessaire pour poser le diagnostic, après un examen macroscopique détaillé du cœur et des coronaires ; celui-ci doit être particulièrement soigneux chez les moins de 40 ans (Desai et coll, 2012).

Il n'a pas non plus été identifié de cas de sténose aortique, ni de cas d'origine anormale d'une artère coronaire.

Sept cas ont été classés en cardiomyopathie sans autre indication : dans ces cas, il existait, à l'examen macroscopique et à l'examen histologique, des anomalies peu spécifiques, qu'il n'était pas possible de rattacher à un cadre nosologique précis. Plusieurs hypothèses peuvent être envisagées : chez les toxicomanes, des anomalies cardiaques peuvent être observées. Chez les cocaïnomanes, il est fréquent de trouver une hypertrophie cardiaque, une maladie obstructive des petits vaisseaux et une athérosclérose coronaire sévère, avec ou sans thrombose (Lucena et coll, 2010). Le diagnostic peut être difficile voire impossible si la notion de toxicomanie n'est pas connue, et si le décès survient plusieurs jours après la dernière prise de toxique. De tels cas, inclus dans notre série, induisent un biais car ils n'entrent pas dans le cadre des morts subites naturelles. Les cardiomyopathies induites par l'alcoolisme entraînent le même type de biais. D'autres types de cardiomyopathies peuvent également ne pas avoir été reconnues en raison de leur rareté, ou de l'absence de renseignements cliniques disponibles au moment de l'autopsie. On peut citer ainsi les cardiomyopathies secondaires à des maladies métaboliques (hémochromatose, diabète, hyperthyroïdie), des maladies auto-immunes (lupus, sclérodermie, péri-artérite noueuse), et les cardiomyopathies d'individualisation récente telles que la non-compaction isolée du ventricule gauche.

III- Décès d'origine cérébrale

III-1- Épilepsie

Les décès secondaires à l'épilepsie représentent 6,5% des causes de mort subite dans notre étude, soit un taux proche des 6% de l'étude française de 2002 (Grandmaison et Durigon, 2002).

Chez l'épileptique, le taux de mortalité est 2 à 3 fois plus important que celui de la population générale (Gaitatzis, 2004), et le risque de mort subite est plus de 20 fois supérieur (Ficker et coll, 1998). La mort subite inattendue de l'épileptique (Sudden Unexpected Death in Epilepsy ou SUDEP) est pourtant un événement rare, dont l'incidence est inférieure à 1 cas pour 1000 sujets épileptiques par an (Nashef et coll, 2007). Quatre études majeures ont été menées afin d'étudier les facteurs de risque de SUDEP (Nilsson et coll, 1999 ; Walczak et coll, 2001 ; Langan et coll, 2005 ; Hitiris et coll, 2007). Le risque de SUDEP est 1,4 fois plus élevé chez les hommes que chez les femmes épileptiques, 1,7 fois plus élevé si l'épilepsie a débuté avant l'âge de 16 ans par rapport aux patients chez qui elle a débuté entre 16 et 60 ans, et 2 fois plus élevé si l'épilepsie dure depuis plus de 15 ans. Le facteur de risque majeur est la fréquence des crises tonico-cloniques généralisées : plus la fréquence annuelle de ces crises augmente, plus le risque est élevé. Les patients sous plurithérapie anti-épileptique sont 3 fois plus à risque de mort subite que ceux sous monothérapie (Shorvon et Tomson, 2011 ; Hesdorffer et coll, 2011).

La mort subite dans l'épilepsie est un diagnostic difficile, considéré comme un diagnostic d'exclusion, et de présomption. Des signes sont classiquement décrits comme évocateurs d'une crise d'épilepsie : la morsure de langue ou de lèvre,

l'incontinence, la chute partielle ou complète hors du lit, les sécrétions orales, l'expression grimaçante du visage. Ces signes ne sont cependant pas spécifiques, et leur absence ne saurait faire éliminer une crise d'épilepsie (Nashef, 1997). Une définition de la mort subite dans l'épilepsie a été proposée : il s'agit d'un décès subit, inattendu, avec ou sans témoin, non traumatique et non par noyade, chez une personne épileptique, avec ou sans preuve de crise épileptique et à l'exclusion de l'état de mal épileptique documenté, et sans qu'il ne soit trouvé de cause toxique ou anatomique de décès (Nashef, 1997). Un article récent (Nashef et coll, 2012) a affiné cette définition : le décès doit survenir dans l'heure suivant une crise d'épilepsie, et des catégories « SUDEP possible » et « presque SUDEP » ont été ajoutées.

L'examen neuropathologique du cerveau est recommandé à chaque fois que l'épilepsie est évoquée comme cause du décès : une étude sur 66 cas de morts subites associées à une crise d'épilepsie a retrouvé une lésion cérébrale dans 60% des cas (Leestma et coll, 1984), contrairement à notre étude, dans laquelle une lésion cérébrale n'est objectivée que dans 9,4% des cas.

Le terme de SUDEP peut être considéré comme un scenario clinique plutôt que comme une cause de décès. En effet, le mécanisme exact de la mort subite dans l'épilepsie est inconnu à l'heure actuelle, bien que plusieurs hypothèses soient envisagées. L'événement terminal classiquement suggéré est la survenue d'une arythmie cardiaque ou d'une hypoventilation induite par la crise d'épilepsie. Parmi les arythmies cardiaques, les recherches s'orientent surtout vers les canalopathies cardiaques, comme le syndrome familial du QT long. Les canaux ioniques qui régulent l'intervalle QT joueraient un rôle important dans la prédisposition des patients épileptiques à la mort subite. Cependant, on ne sait pas, à l'heure actuelle,

si ces anomalies des canaux ioniques sont la cause génétique ou un facteur de risque complémentaire de la mort subite des patients épileptiques (Tu et coll, 2011).

III-2- AVC hémorragique

La mort subite peut résulter d'une hémorragie de constitution rapide dans le parenchyme cérébral, ou au sein d'un ou plusieurs compartiments crâniens : l'espace extradural, sous-dural, sous-arachnoïdien ou ventriculaire.

Les causes d'hémorragie intracrânienne sont variables, en fonction de l'âge et de la localisation anatomique de l'hémorragie. La cause la plus fréquente, dans les morts subites, est la rupture d'anévrysme avec hémorragie sous-arachnoïdienne. Les hémorragies intraparenchymateuses sont le plus souvent d'origine hypertensive. Elles peuvent également être en relation avec une angiopathie amyloïde cérébrale ou avec une thrombose du sinus sagittal. Le plus souvent, l'hémorragie intéresse plusieurs compartiments : ainsi, un hématome intraparenchymateux peut à terme se rompre dans le système ventriculaire (Black et Graham, 2002).

La rupture d'anévrysme sacciforme intracrânien serait, selon une série médico-légale datant du milieu du XXème siècle, associée à une mort subite dans 60% des cas (Dinning et Falconer, 1953). Les patients présentant un anévrysme sacciforme de la circulation postérieure décèderaient plus souvent au moment de la rupture que ceux porteurs d'anévrysmes d'autres artères (Schievink et coll, 1995). Cependant, dans notre série et dans les autres séries médico-légales (Black et Graham, 2002 ; Grandmaison et Durigon, 2002), les anévrysmes de la circulation postérieure étaient moins représentés que ceux de la circulation antérieure.

A l'autopsie, le diagnostic d'hémorragie subarachnoïdienne massive est aisé. Cependant, en raison de la grande quantité de caillots sanguins, il est souvent difficile de localiser l'anévrysme sacciforme sauf si le cerveau est examiné à l'état frais. Même à l'aide d'un microscope à disséquer, il n'est pas possible d'identifier l'origine de l'hémorragie subarachnoïdienne dans au moins 5 à 10% des cas : la cause peut être la rupture d'un anévrysme sacciforme de petite taille, qui a été complètement oblitéré lorsque le sang contenu dans le vaisseau s'est éjecté (Black et Graham, 2002).

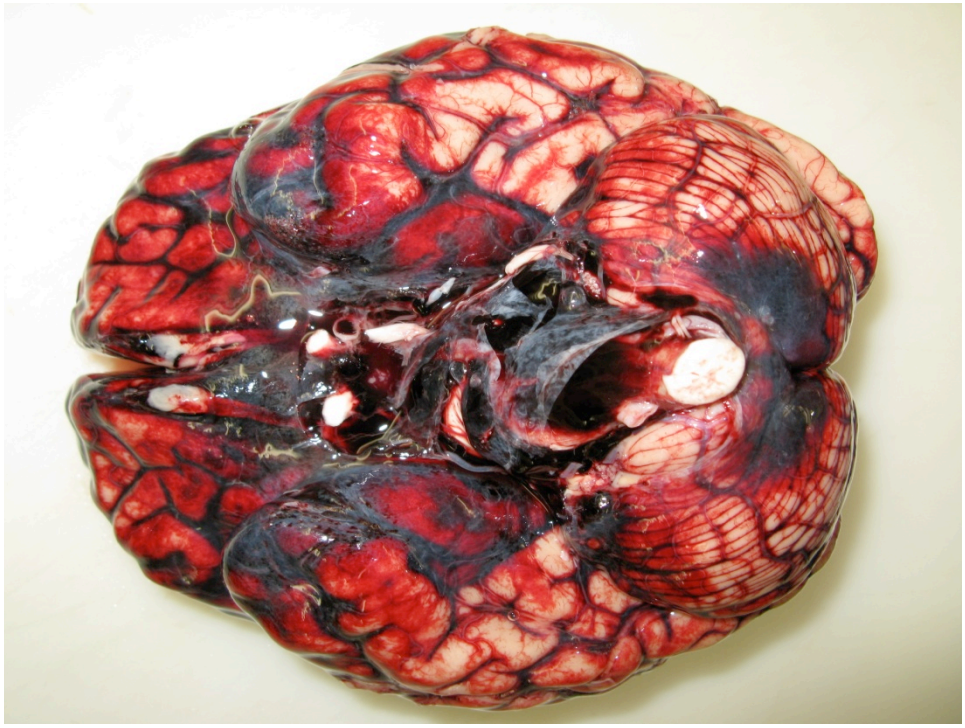

Figure 34 : hémorragie sous-arachnoïdienne diffuse en rapport avec la rupture d'un anévrysme

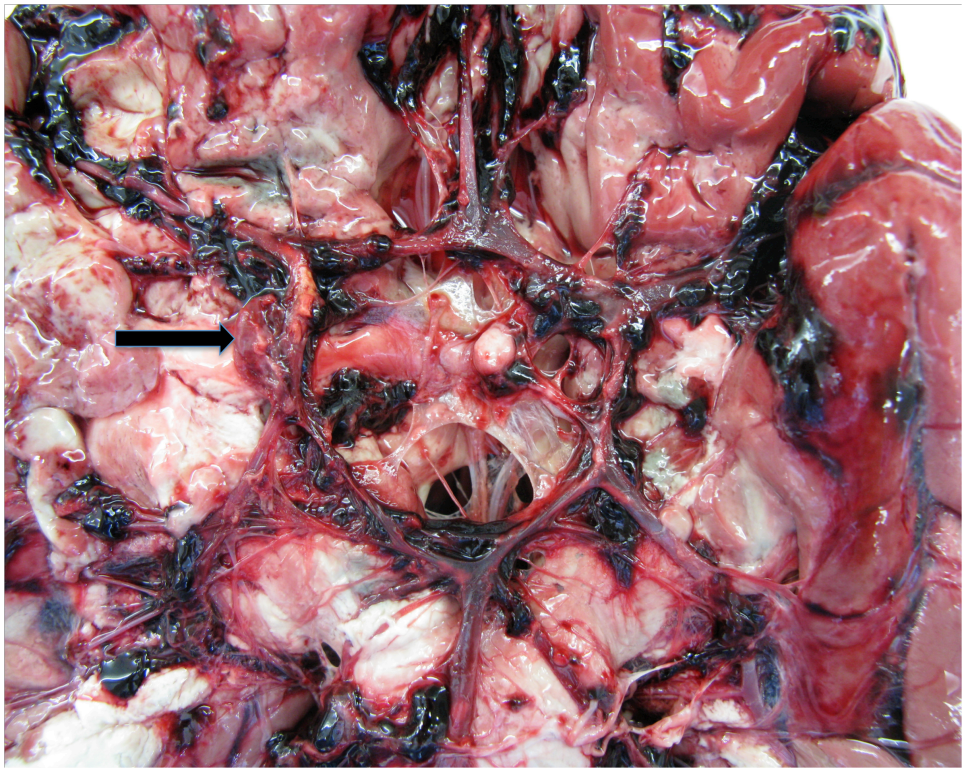

Figure 35 : anévrysme rompu du polygone de Willis

Le rôle d'un stress physique ou émotionnel, souvent suggéré dans les accidents vasculaires hémorragiques, n'a pas été vérifié dans notre série. Le mécanisme évoqué serait l'élévation de la pression sanguine résultant du stress (Black et Graham, 2002).

III-3- Méningite

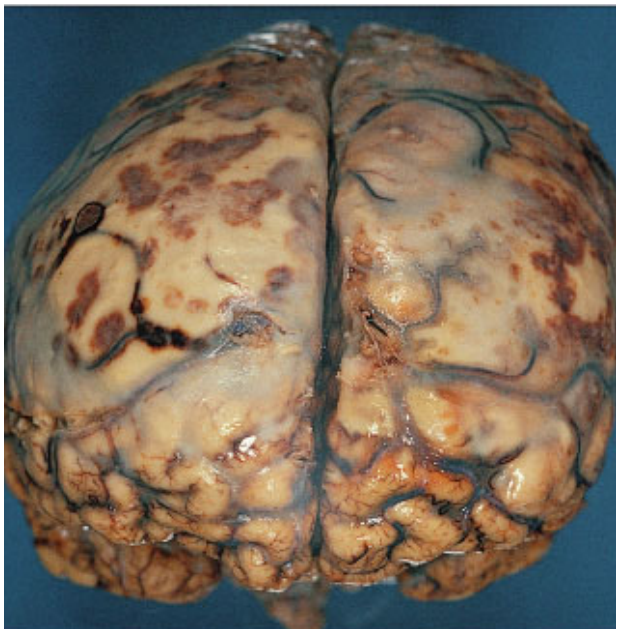

Figure 36 : méningite bactérienne aiguë (cerveau fixé)

Bien que les infections intracrâniennes surviennent plus fréquemment chez l'enfant, elles peuvent se présenter sous la forme d'une mort subite de l'adulte. Les méningites bactériennes aiguës sont secondaires à une bactériémie, dont les agents responsables sont dans la plupart des cas le pneumocoque ou le méningocoque. A l'autopsie, le parenchyme cérébral peut être œdémateux, et la scissure inter-hémisphérique comblée par un exsudat trouble, jaune-verdâtre. La méningite bactérienne aiguë est fréquemment associée à la marginalisation et l'alcoolisme. Elle

est classiquement associée à la pneumopathie, l'immuno-déficience et la splénectomie (Black et Graham, 2002).

Une autre cause cérébrale de mort subite n'a pas été retrouvée dans notre série, probablement du fait de sa rareté : l'hémorragie intra-cérébrale causée par une tumeur intra-crânienne.

IV- Décès d'origine pulmonaire

IV-1-Embolie pulmonaire

L'embolie pulmonaire et la thrombose veineuse profonde sont des manifestations cliniques d'une même entité, la maladie veineuse thrombo-embolique. Le diagnostic clinique de l'embolie pulmonaire est souvent difficile et souvent méconnu, d'où un taux de mortalité élevé : pour près de 25% des patients, la présentation clinique initiale de l'embolie pulmonaire est la mort subite (Heit, 2008). Les facteurs de risque acquis incluent l'immobilisation, l'âge avancé, la chirurgie, les cancers, l'obésité, la grossesse, le post-partum, les contraceptifs oraux et les vols de longue durée. Les thrombophilies héréditaires sont également des facteurs de risque (Lucena et coll, 2009).

Les décès secondaires à une embolie pulmonaire représentent 6% des cas de notre série, soit un taux un peu supérieur aux 4,3% rapportés par l'Institut de Médecine Légale de Séville à l'issue d'une étude prospective (Lucena et coll, 2009). Dans cette série espagnole, l'origine de l'embolie pulmonaire était identifiée dans 72% des cas : il s'agissait à 96% d'une thrombose du système veineux profond des membres inférieurs. Les différences observées dans notre série s'expliquent par le

fait que l'origine de l'embolie pulmonaire n'a généralement pas été recherchée : elle n'a été identifiée que lorsqu'elle était localisée au système veineux intra-abdominal, qui est systématiquement exploré dans le protocole autopsique, contrairement au système veineux des membres inférieurs.

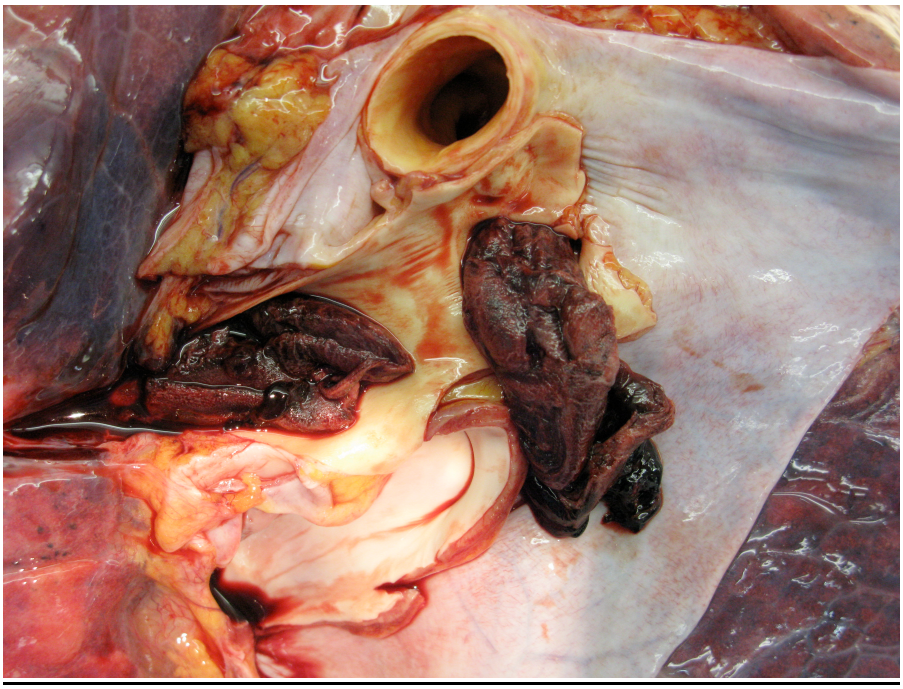

Figure 37 : embolie pulmonaire proximale

IV-2- Asthme

Dans les dernières décennies, le nombre de décès secondaires à des crises d'asthme aigu a augmenté au Canada, en Nouvelle Zélande, au Royaume-Uni et aux Etats-Unis (Tough et coll, 1996). Les facteurs de risque associés à la mort subite dans la maladie asthmatique sont l'installation précoce et la sévérité de la maladie, la corticothérapie systémique, la notion d'hospitalisation antérieure, les atopies multiples, la non-compliance au traitement, le délai avant la prise du traitement (Tough et coll, 1996). Cependant, des cas d'asthme fulminant inattendu ont également été rapportés (Robin et Lewinston, 1989). Les études épidémiologiques

concernant la mort subite chez l'asthmatique sont peu nombreuses et concernent l'enfant et les sujets jeunes de moins de 35 ans (Tough et coll, 1996 ; Robin et Lewinston, 1989 ; Champ et Byard, 1994). La moyenne d'âge des cas d'asthme dans notre série était de 39,4 ans.

A l'autopsie, les signes évocateurs d'un décès secondaire à une crise d'asthme aiguë sont les suivants : une distension des poumons avec les empreintes costales sur la surface pleurale, des bouchons muqueux des bronches. Le diagnostic doit être confirmé en histologie, avec la recherche de polynucléaires éosinophiles, de cristaux de Charcot-Leyden, d'un épaississement de la paroi bronchique par de l'œdème et un épaississement de la membrane basale. Ces éléments peuvent ne pas être retrouvés, et une prédominance de polynucléaires neutrophiles plutôt que d'éosinophiles a été décrite dans les morts brutales (Langlois, 2009). Le syndrome du QT long et l'asthme pourraient être associés, ce qui pourrait expliquer certaines morts subites, en particulier dans le cadre d'un traitement par bêta-agonistes (Rosero et coll, 1999).

Figure 38 : asthme bronchique : bouchon muqueux (webpath : http://library.med.utah.edu/WebPath/LUNGHTML/LUNG051.html)

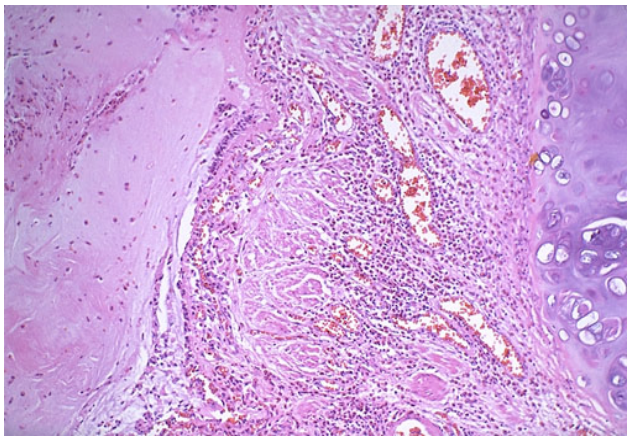

Figure 39 : asthme bronchique : la lumière bronchique est comblée par du mucus, la sous-muqueuse est épaissie par de l'œdème et un infiltrat inflammatoire (webpath: http://library.med.utah.edu/WebPath/LUNGHTML/LUNG182.html)

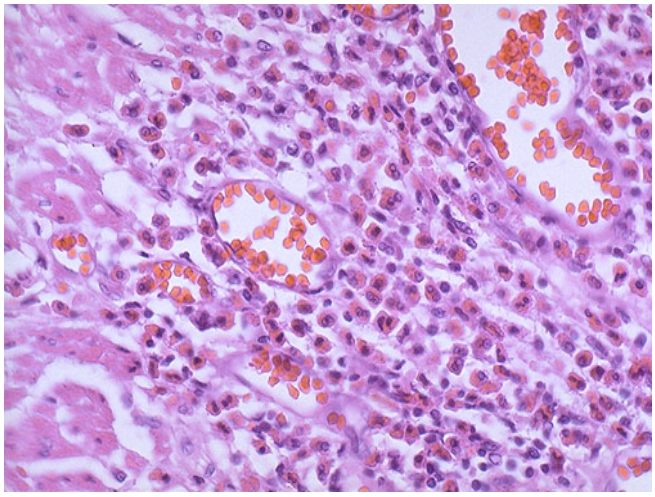

Figure 40 : asthme bronchique : infiltrat inflammatoire avec prédominance de polynucléaires neutrophiles (webpath : http://library.med.utah.edu/WebPath/LUNGHTML/LUNG183.html)

V- Autres causes de décès

Les autres causes de décès relevées dans notre série sont moins fréquentes. Parmi les causes gastro-intestinales, les hémorragies digestives peuvent entraîner une mort subite. Une pancréatite aiguë peut se présenter cliniquement sous forme de mort subite, en particulier lorsqu'elle se complique d'une hémorragie par rupture d'un vaisseau péri-pancréatique. L'incidence rapportée de la pancréatite aiguë diagnostiquée au moment de l'autopsie serait située entre 30 et 42% (Tsokos et Braun, 2007 ; Di Paolo et Marradi, 2006). Les causes pelviennes sont exclusivement représentées dans notre série par des causes obstétricales : deux cas de grossesse extra-utérine rompue, et un cas d'hémorragie de la délivrance.

La drépanocytose peut être une cause de mort subite, dans le cadre d'une crise drépanocytaire aiguë (Graham et coll, 2007). Le diagnostic peut être posé histologiquement.

Les décès par anaphylaxie peuvent être difficiles à diagnostiquer en médecine légale, car il n'existe souvent que des signes macroscopiques et microscopiques peu spécifiques. Devant une histoire clinique évocatrice, un dosage de la tryptase sérique peut aider au diagnostic (Low et Stables, 2006).

VI- Décès d'origine indéterminée

Dans notre série, 4,3% des décès restaient d'origine indéterminée. Les taux rapportés dans la littérature varient entre 4% et 10% (Langlois, 2009 ; Lawler, 1990 ;

Cohle et Sampson, 2001). D'après un article américain, les morts subites cardiaques resteraient d'origine indéterminée chez 50% des femmes âgées de 35 à 44 ans (Chugh et coll, 2003). Cette notion n'a pas été retrouvée dans notre série.

Afin de diminuer le nombre d'autopsies « blanches », des perspectives se sont ouvertes depuis plusieurs années, notamment avec l'autopsie moléculaire. Dans un nombre de cas non négligeable, en particulier chez les jeunes, une canalopathie cardiaque est impliquée dans le décès : syndrome du QT long, syndrome du QT court, syndrome de Brugada (connu comme le « syndrome de mort subite nocturne » dans les pays d'Asie du Sud-Est), tachycardie ventriculaire polymorphe catécholaminergique. Dans ces pathologies, le cœur peut être macroscopiquement et histologiquement normal (Basso et coll, 2010). Ces canalopathies sont considérées comme des cardiomyopathies héréditaires avec dysfonctionnement électrique isolé (Maron et coll, 2006). Elles sont dues à des anomalies des gènes codant pour les protéines des canaux sodiques, ou pour des récepteurs régulant le taux de calcium intracellulaire.

L'incidence de ces pathologies est non négligeable parmi les morts subites inexpliquées : une étude américaine a recherché, chez 49 victimes de mort subite inexpliquée, des mutations impliquées dans la pathogenèse du syndrome du QT long ou dans un allongement de QT ou QU (Tester et Ackerman, 2007). Dans 35% des cas, était mise en évidence une canalopathie cardiaque. Les mutations associées à la tachycardie ventriculaire polymorphe catécholaminergique étaient plus fréquemment observées chez les hommes, tandis que les mutations associées au syndrome du QT long étaient plus fréquentes chez les femmes.

Devant l'importance de la part des canalopathies parmi les morts subites inexpliquées, l'utilisation de techniques de biologie moléculaire a été recommandée

dans les récentes « guidelines for autopsy investigation of sudden death » proposées par l'Association pour la Pathologie Cardiovasculaire Européenne (Basso et coll, 2008). Ces techniques, associées à un examen clinique, devraient également être proposées aux parents proches de la victime. A l'heure actuelle, les autopsies moléculaires sont essentiellement pratiquées dans le domaine de la recherche scientifique. Les tests génétiques mis en œuvre sont en effet coûteux et chronophages, et restent limités à des cas sélectionnés.

Il est cependant probable que le rôle de la biologie moléculaire dans les autopsies soit amené à se développer dans un futur proche. La conservation d'échantillons d'ADN utilisables en biologie moléculaire est donc importante : les prélèvements de tissus congelés, et les échantillons de sang en EDTA représentent la meilleure alternative, devant les prélèvements fixés en formol et inclus en paraffine (Ackerman, 2009). Des guides de bonnes pratiques seront également nécessaires, afin de définir les aspects légaux et éthiques de l'autopsie moléculaire dans la mort subite (Michaud et coll, 2009).

VII- Intérêt de l'analyse histologique

Parmi les cas étudiés, un diagnostic de certitude était obtenu dans 50% des cas à l'issue de l'autopsie, et dans 9% des cas après l'examen microscopique des prélèvements. Ces données concordent avec une relecture récente de 400 autopsies médico-légales pratiquées au CHU d'Amiens : l'analyse microscopique des prélèvements tissulaires réalisés lors des autopsies médico-légales révélait des diagnostics majeurs dans 9% des autopsies (Chatelain et coll, 2012). Dans une étude prospective sur 428 cas d'autopsies médico-légales, l'étude microscopique établissait la cause du décès dans 8,4% des cas (Grandmaison et coll, 2010).

Il n'existe pas, dans la littérature, de consensus concernant les indications de l'expertise anatomopathologique des prélèvements tissulaires réalisés lors des autopsies médico-légales. Les auteurs qui ont étudié l'utilité de l'examen histologique systématique des prélèvements autopsiques aboutissent à des conclusions contradictoires : pour certains (Grandmaison et coll, 2010 ; Langlois 2006), l'examen histologique doit rester systématique. Pour d'autres (Chatelain et coll, 2012 ; Molina et coll, 2007), il devrait être limité à certaines circonstances, dans les autopsies avec étude toxicologique négative, en l'absence de cause macroscopique de décès, et se restreindre aux organes principaux.

Le chiffre de 9% de diagnostics établis par l'étude histologique peut paraître faible. Or, l'examen histologique joue un rôle non négligeable dans de nombreux cas que ce chiffre ne reflète pas : dans les autopsies de mort subite, l'étude histologique fournit de précieuses indications concernant l'état de santé de la victime et permet d'orienter le diagnostic. Elle permet également de préciser le diagnostic, par exemple en révélant une cardiomyopathie débutante, non visible macroscopiquement, chez un sujet décédé d'un infarctus myocardique : une telle découverte peut mener à l'organisation d'un conseil génétique chez les proches de la victime. De plus, la pratique d'un examen histologique systématique des principaux organes permet au médecin légiste de se « faire l'œil » sur des variantes histologiques de la normale. On peut citer, entre autres, l'infiltration adipeuse du ventricule droit chez le sujet âgé ou obèse, qui ne doit pas être prise pour une cardiomyopathie ventriculaire droite débutante.

CONCLUSION

Un des intérêts majeurs de cette série, outre le nombre important de cas étudiés, est la pratique systématique, pour chaque cas étudié, d'un protocole autopsique complet, comportant un examen histologique et toxicologique. Les examens génétiques, recommandés par l'Académie de médecine pour les morts subites survenues dans le cadre d'une activité sportive (Rieu et Queneau, 2012), ne sont pas encore entrés en pratique courante médico-légale.

Malgré les différences entre les critères utilisés, cette série de 534 adultes décédés de mort subite confirme les données des principales études épidémiologiques : la mort subite frappe plus souvent les hommes que les femmes. Elle est le plus souvent d'origine cardiaque, due en premier lieu à l'athérosclérose coronaire et à ses conséquences.

Notre étude souligne de plus les particularités liées au sexe : si les causes cardiaques sont les principales pourvoyeuses de mort subite pour les deux sexes, la répartition des diagnostics n'est pas la même. L'athérosclérose coronaire représente la première cause de mort subite chez les hommes, tandis que ce sont les cardiomyopathies qui prédominent chez les femmes. Parmi les cardiomyopathies, la cardiomyopathie ventriculaire droite est plus fréquente chez les femmes, tandis qu'il existe une prédominance masculine pour les cardiomyopathies hypertrophique et dilatée.

Les autres causes de mort subite, essentiellement d'origine respiratoire et cérébrale sont plus fréquentes chez les femmes que chez les hommes. Elles sont dominées par les accidents vasculaires cérébraux hémorragiques, l'épilepsie et les embolies pulmonaires.

Le lieu de décès dans la mort subite diffère selon le sexe : la mort subite survient plus fréquemment au domicile chez les femmes (80%) que chez les hommes (47%).

Les morts subites d'origine indéterminée représentent 4,3% des décès dans notre série. Déterminer la cause de ces décès constitue un enjeu majeur, nécessaire au travail de deuil des proches mais surtout essentiel pour la prise en charge pluridisciplinaire des membres de la famille. Les canalopathies cardiaques héréditaires représentent probablement une grande part de ces décès inexpliqués. Pour les diagnostiquer, à l'issue d'une analyse complète, macroscopique, toxicologique et histologique infructueuse, de nouvelles techniques sont à l'essai : les autopsies moléculaires semblent amenées à se développer à moyen terme, bien que les modalités financières, légales et éthiques de leur mise en œuvre restent encore à définir.

BIBLIOGRAPHIE

Ackerman MJ. State of postmortem genetic testing known as the cardiac channel molecular autopsy in the forensic evaluation of unexplained sudden cardiac death in the young. Pacing Clin Electrophysiol. 2009 Jul;32 Suppl 2:S86-9

Albert CM, Chae CU, Grodstein F, Rose LM, Rexrode KM, Ruskin JN, Stampfer MJ, Manson JE. Prospective study of sudden cardiac death among women in the United States. Circulation. 2003 Apr 29;107(16):2096-101

Anders S, Said S, Schulz F, Püschel K. Mitral valve prolapse syndrome as cause of sudden death in young adults. Forensic Sci Int. 2007 Sep 13;171(2-3):127-30

Anderson RE, Hill RB, Broudy DW, Key CR, Pathak D. A population-based autopsy study of sudden, unexpected deaths from natural causes among persons 5 to 39 years old during a 12-year period. Hum Pathol. 1994 Dec;25(12):1332-40

Aretz HT. Myocarditis: the Dallas criteria. Hum Pathol. 1987 Jun;18(6):619-24

Basso C, Burke M, Fornes P, Gallagher PJ, de Gouveia RH, Sheppard M, Thiene G, van der Wal A; Association for European Cardiovascular Pathology. Guidelines for autopsy investigation of sudden cardiac death. Virchows Arch. 2008 Jan;452(1):11-8

Basso C, Carturan E, Pilichou K, Rizzo S, Corrado D, Thiene G. Sudden cardiac death with normal heart: molecular autopsy. Cardiovasc Pathol. 2010 Nov-Dec;19(6):321-5

Basso C, Corrado D, Marcus FI, Nava A, Thiene G. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy.Lancet. 2009 Apr 11;373(9671):1289-300

Basso C, Thiene G, Corrado D, Buja G, Melacini P, Nava A. Hypertrophic cardiomyopathy and sudden death in the young: pathologic evidence of myocardial ischemia.Hum Pathol. 2000 Aug;31(8):988-98

Black M, Graham DI. Sudden unexplained death in adults caused by intracranial pathology. J Clin Pathol. 2002 Jan;55(1):44-50

Byard RW. Forensic pathology and problems in determining cause of death. Forensic Sci Med Pathol. 2008;4(2):73-4

Champ CS, Byard RW. Sudden death in asthma in childhood. Forensic Sci Int. 1994 Jun 3;66(2):117-27

Charron P. Cardiomyopathie hypertrophique familiale. Encyclopédie Orphanet. Janvier 2005. [Consulté le 15/08/2012]. Disponible à partir de URL : http://www.orpha.net/data/patho/FR/fr-CardiomyopathieHypertrophique.pdf

Chatelain D, Hebert A, Trouillet N, Charfi S, Stephens P, Manaouil C, Defouilloy C, Braconnier L, Jarde O, Sevestre H. Effectiveness of histopathologic examination in a series of 400 forensic autopsies. Ann Pathol. 2012 Feb;32(1):4-13

Chugh SS, Chung K, Zheng ZJ, John B, Titus JL. Cardiac pathologic findings reveal a high rate of sudden cardiac death of undetermined etiology in younger women. Am Heart J. 2003 Oct;146(4):635-9

Clouse WD, Hallett JW Jr, Schaff HV, Spittell PC, Rowland CM, Ilstrup DM, Melton LJ 3rd. Acute aortic dissection: population-based incidence compared with degenerative aortic aneurysm rupture. Mayo Clin Proc. 2004 Feb;79(2):176-80

Codd MB, Sugrue DD, Gersh BJ, Melton LJ 3rd. Epidemiology of idiopathic dilated and hypertrophic cardiomyopathy. A population-based study in Olmsted County, Minnesota, 1975-1984. Circulation. 1989 Sep;80(3):564-72

Cohle SD, Sampson BA. The negative autopsy: sudden cardiac death or other? Cardiovasc Pathol. 2001 Sep-Oct;10(5):219-22

Davies MJ. The investigation of sudden cardiac death. Histopathology. 1999 Feb;34(2):93-8

Davies MJ, Moore BP, Braimbridge MV. The floppy mitral valve. Study of incidence, pathology, and complications in surgical, necropsy, and forensic material. Br Heart J. 1978 May;40(5):468-81

Di Paolo M, Marradi I. Haemorrhagic complication of acute necrotizing pancreatitis presenting with sudden death. J Clin Forensic Med. 2006 Jul;13(5):271-3

Downes MR, Thorne J, Tengku Khalid TN, Hassan HA, Leader M. Profile of sudden death in an adult population (1999-2008). Ir Med J. 2010 Jun;103(6):183-4

Desai S, Sheppard MN. Sudden cardiac death: look closely at the coronaries for spontaneous dissection which can be missed. A study of 9 cases. Am J Forensic Med Pathol. 2012 Mar;33(1):26-9

Dinning TA, Falconer MA. Sudden or unexpected natural death due to ruptured intracranial aneurysm; survey of 250 forensic cases. Lancet. 1953 Oct 17;265(6790):799-801

Drory Y, Turetz Y, Hiss Y, Lev B, Fisman EZ, Pines A, Kramer MR. Sudden unexpected death in persons less than 40 years of age. Am J Cardiol. 1991 Nov 15;68(13):1388-92

Eckart RE, Scoville SL, Campbell CL, Shry EA, Stajduhar KC, Potter RN, Pearse LA, Virmani R.Sudden death in young adults: a 25-year review of autopsies in military recruits. Ann Intern Med. 2004 Dec 7;141(11):829-34

Engel GL. Sudden and rapid death during psychological stress. Folklore or folk wisdom? Ann Intern Med. 1971 May;74(5):771-82

Ficker DM, So EL, Shen WK, Annegers JF, O'Brien PC, Cascino GD, Belau PG. Population-based study of the incidence of sudden unexplained death in epilepsy. Neurology. 1998 Nov;51(5):1270-4

Gaitatzis A, Sander JW. The mortality of epilepsy revisited. Epileptic Disord. 2004 Mar;6(1):3-13

Goldstein S. The necessity of a uniform definition of sudden coronary death: witnessed death within 1 hour of the onset of acute symptoms. Am Heart J. 1982 Jan;103(1):156-9

de la Grandmaison GL, Charlier P, Durigon M. Usefulness of systematic histological examination in routine forensic autopsy. J Forensic Sci. 2010 Jan;55(1):85-8

de la Grandmaison GL, Durigon M. Sudden adult death: a medico-legal series of 77 cases between 1995 and 2000. Med Sci Law. 2002 Jul;42(3):225-32

Golledge J, Eagle KA. Acute aortic dissection. Lancet. 2008 Jul 5;372(9632):55-66

Heit JA. The epidemiology of venous thromboembolism in the community. Arterioscler Thromb Vasc Biol. 2008 Mar;28(3):370-2

Hesdorffer DC, Tomson T, Benn E, Sander JW, Nilsson L, Langan Y, Walczak TS, Beghi E, Brodie MJ, Hauser A; ILAE Commission on Epidemiology; Subcommission on Mortality. Combined analysis of risk factors for SUDEP. Epilepsia. 2011 Jun;52(6):1150-9

Hitiris N, Suratman S, Kelly K, Stephen LJ, Sills GJ, Brodie MJ. Sudden unexpected death in epilepsy: a search for risk factors. Epilepsy Behav. 2007 Feb;10(1):138-41

Hughes SE. The pathology of hypertrophic cardiomyopathy. Histopathology. 2004 May;44(5):412-27

Kitulwatte ID, Kim PJ, Pollanen MS. Sudden death related myocarditis: a study of 56 cases. Forensic Sci Med Pathol. 2010 Mar;6(1):13-9

Langan Y, Nashef L, Sander JW. Case-control study of SUDEP. Neurology. 2005 Apr 12;64(7):1131-3

Langlois NE. Sudden adult death. Forensic Sci Med Pathol. 2009;5(3):210-32

Langlois NE. The use of histology in 638 coronial post-mortem examinations of adults: an audit. Med Sci Law. 2006 Oct;46(4):310-20

Lawler W. The negative coroner's necropsy: a personal approach and consideration of difficulties. J Clin Pathol. 1990 Dec;43(12):977-80

Leestma JE, Kalelkar MB, Teas SS, Jay GW, Hughes JR. Sudden unexpected death associated with seizures: analysis of 66 cases. Epilepsia. 1984 Feb;25(1):84-8

Lim Z, Gibbs K, Potts JE, Sanatani S. A review of sudden unexpected death in the young in British Columbia. Can J Cardiol. 2010 Jan;26(1):22-6

Loeys BL, Dietz HC, Braverman AC, Callewaert BL, De Backer J, Devereux RB, Hilhorst-Hofstee Y, Jondeau G, Faivre L, Milewicz DM, Pyeritz RE, Sponseller PD, Wordsworth P, De Paepe AM. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome. J Med Genet. 2010 Jul;47(7):476-85

Loire R, Tabib A. Unexpected sudden cardiac death. An evaluation of 1000 autopsies. Arch Mal Coeur Vaiss. 1996 Jan;89(1):13-18

Low I, Stables S. Anaphylactic deaths in Auckland, New Zealand: a review of coronial autopsies from 1985 to 2005. Pathology. 2006 Aug;38(4):328-32

Lucena J, Blanco M, Jurado C, Rico A, Salguero M, Vazquez R, Thiene G, Basso C. Cocaine-related sudden death: a prospective investigation in south-west Spain. Eur Heart J. 2010 Feb;31(3):318-29

Lucena J, Rico A, Vázquez R, Marín R, Martínez C, Salguero M, Miguel L. Pulmonary embolism and sudden-unexpected death: prospective study on 2477 forensic autopsies performed at the Institute of Legal Medicine in Seville. J Forensic Leg Med. 2009 May;16(4):196-201

Marijon E, Tafflet M, Celermajer DS, Dumas F, Perier MC, Mustafic H, Toussaint JF, Desnos M, Rieu M, Benameur N, Le Heuzey JY, Empana JP, Jouven X. Sports-related sudden death in the general population. Circulation. 2011 Aug 9;124(6):672-81

Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, Moss AJ, Seidman CE, Young JB; American Heart Association; Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; Council on Epidemiology and Prevention. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. Circulation. 2006 Apr 11;113(14):1807-16

Martin AB, Webber S, Fricker FJ, Jaffe R, Demmler G, Kearney D, Zhang YH,

Bodurtha J, Gelb B, Ni J, et al. Acute myocarditis. Rapid diagnosis by PCR in children. Circulation. 1994 Jul;90(1):330-9

Michaud K, Fellmann F, Abriel H, Beckmann JS, Mangin P, Elger BS. Molecular autopsy in sudden cardiac death and its implication for families: discussion of the practical, legal and ethical aspects of the multidisciplinary collaboration. Swiss Med Wkly. 2009 Dec 12;139(49-50):712-8

Molina DK, Wood LE, Frost RE. Is routine histopathologic examination beneficial in all medicolegal autopsies? Am J Forensic Med Pathol. 2007 Mar;28(1):1-3

Myers A, Dewar HA. Circumstances attending 100 sudden deaths from coronary artery disease with coroner's necropsies. Br Heart J. 1975 Nov;37(11):1133-43

Nashef L. Sudden unexpected death in epilepsy: terminology and definitions. Epilepsia. 1997 Nov;38(11 Suppl):S6-8

Nashef L, Hindocha N, Makoff A. Risk factors in sudden death in epilepsy (SUDEP): the quest for mechanisms. Epilepsia. 2007 May;48(5):859-71

Nashef L, So EL, Ryvlin P, Tomson T. Unifying the definitions of sudden unexpected death in epilepsy. Epilepsia. 2012 Feb;53(2):227-33

Nicolas G, Lecomte D. [Sudden cardiac death in adults. Epidemiology]. Bull Acad Natl Med. 1999;183(8):1573-9; discussion 1579-80

Nilsson L, Farahmand BY, Persson PG, Thiblin I, Tomson T. Risk factors for sudden unexpected death in epilepsy: a case-control study. Lancet. 1999 Mar 13;353(9156):888-93

Oliva A, Brugada R, D'Aloja E, Boschi I, Partemi S, Brugada J, Pascali VL. State of the art in forensic investigation of sudden cardiac death. Am J Forensic Med Pathol. 2011 Mar;32(1):1-16

Penttilä A. Sudden and unexpected natural deaths of adult males. An analysis of 799 forensic autopsies in 1976. Forensic Sci Int. 1980 Nov-Dec;16(3):249-59

Phadke RS, Vaideeswar P, Mittal B, Deshpande J. Hypertrophic cardiomyopathy: an

autopsy analysis of 14 cases. J Postgrad Med. 2001 Jul-Sep;47(3):165-70

Pochmalicki G, Le Tarnec JY, Franchi JP, Empana JP, Genest M, Foucher R, Compagnon F, Jouven X, Lardoux H, Guize L. Management of sudden death in a semi-rural district, Seine-et-Marne: the DEFI 77 study. Arch Mal Coeur Vaiss. 2007 Oct;100(10):838-44

Pyeritz RE. The Marfan syndrome. Annu Rev Med. 2000;51:481-510

Raymond JR, van den Berg EK Jr, Knapp MJ. Nontraumatic prehospital sudden death in young adults. Arch Intern Med. 1988 Feb;148(2):303-8

Rieu M, Queneau P. Rapport à l'Académie de médecine. La lutte contre le dopage : un enjeu de santé publique. Sport et dopage. Février 2012. [Consulté le 15/08/2012]. Disponible à partir de URL : http://www.academie-medecine.fr/Upload/SportDopage.pdf

Rizzo S, Corrado D, Thiene G, Basso C. Sudden cardiac death in women. G Ital Cardiol (Rome). 2012 Jun;13(6):432-9

Robin ED, Lewiston N. Unexpected, unexplained sudden death in young asthmatic subjects. Chest. 1989 Oct;96(4):790-3

Rosero SZ, Zareba W, Moss AJ, Robinson JL, Hajj Ali RH, Locati EH, Benhorin J, Andrews ML. Asthma and the risk of cardiac events in the Long QT syndrome. Long QT Syndrome Investigative Group. Am J Cardiol. 1999 Dec 15;84(12):1406-11

Särkioja T, Hirvonen J. Causes of sudden unexpected deaths in young and middle-aged persons. Forensic Sci Int. 1984 Apr;24(4):247-61

Schievink WI, Wijdicks EF, Piepgras DG, Chu CP, O'Fallon WM, Whisnant JP. The poor prognosis of ruptured intracranial aneurysms of the posterior circulation. J Neurosurg. 1995 May;82(5):791-5

Schlatmann TJ, Becker AE. Histologic changes in the normal aging aorta: implications for dissecting aortic aneurysm. Am J Cardiol. 1977 Jan;39(1):13-20

Shorvon S, Tomson T. Sudden unexpected death in epilepsy. Lancet. 2011 Dec

10;378(9808):2028-38

Singh SM, Moe GW. Cardiologie Conférences Scientifiques. La cardiomyopathie ventriculaire droite arythmogène. [Consulté le 15/08/2012]. Disponible à partir de URL : http://www.cardiologieconferences.ca/crus/cardiocdnfre_1006.pdf, octobre 2006

Stheneur C, Laffond C, Rioux S, Benoist G, Chevallier B, Jondeau G. Recent progress in Marfan Syndrome. Arch Pediatr. 2012 Mar 20

Swalwell CI, Davis GG. Methamphetamine as a risk factor for acute aortic dissection. J Forensic Sci. 1999 Jan;44(1):23-6

Tabib A, Loire R. Unexpected sudden death and coronary lesions. A propos of 407 cases out of 1000 deaths in patients under 65 years of age. Arch Mal Coeur Vaiss.1993 Apr;86(4):401-6

Téllez-Zenteno JF, Ronquillo LH, Wiebe S. Sudden unexpected death in epilepsy: evidence-based analysis of incidence and risk factors. Epilepsy Res. 2005 Jun;65(1-2):101-15

Tester DJ, Ackerman MJ. Postmortem long QT syndrome genetic testing for sudden unexplained death in the young. J Am Coll Cardiol. 2007 Jan 16;49(2):240-6

Thiene G, Carturan E, Corrado D, Basso C. Prevention of sudden cardiac death in the young and in athletes: dream or reality? Cardiovasc Pathol. 2010 Jul-Aug;19(4):207-17

Tough SC, Green FH, Paul JE, Wigle DT, Butt JC. Sudden death from asthma in 108 children and young adults. J Asthma. 1996;33(3):179-88

Tsokos M, Braun C. Acute pancreatitis presenting as sudden, unexpected death: an autopsy-based study of 27 cases. Am J Forensic Med Pathol. 2007 Sep;28(3):267-70

Tu E, Bagnall RD, Duflou J, Semsarian C. Post-mortem review and genetic analysis of sudden unexpected death in epilepsy (SUDEP) cases. Brain Pathol. 2011 Mar;21(2):201-8

Virmani R, Burke AP, Farb A. Sudden cardiac death. Cardiovasc Pathol. 2001 Sep-Oct;10(5):211-8

Walczak TS, Leppik IE, D'Amelio M, Rarick J, So E, Ahman P, Ruggles K, Cascino GD, Annegers JF, Hauser WA. Incidence and risk factors in sudden unexpected death in epilepsy: a prospective cohort study. Neurology. 2001 Feb 27;56(4):519-25

OMS (Organisation Mondiale de la Santé). Classification internationale des maladies 10ème éd. (Cim-10), version 2010 [Consulté le 15/08/2012]. Disponible à partir de URL : http://apps.who.int/classifications/icd10/browse/2010/en

Zipes DP, Wellens HJ. Sudden cardiac death. Circulation. 1998 Nov 24;98(21):2334-51

SERMENT D'HIPPOCRATE

Au moment d'être admise à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité. Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux. Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité. J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences. Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences. Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admise dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçue à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs. Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité. Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonorée et méprisée si j'y manque.

Sudden adult death : a forensic series of 534 autopsies with gender comparison

Between 1985 and 2009, in the department of pathology and forensic medicine in Raymond Poincaré hospital in Garches, 534 autopsies were performed on adult victims of sudden death : 165 women and 369 men, all 18 years old or more. For each case, a complete forensic autopsy was performed, with toxicology and histology. Sex, age, place of death, physical or psychological stress, delay between the symptom onset and death, cardiopulmonary resuscitation, time of death, heart weight, cause of death and degree of certitude of the diagnosis were reported retrospectively for each case. The epidemiologic profile was compared according to gender.

Sudden death occured more frequently at home in women (80%) than in men (47%). A cardiac cause of death was reported in 61,0% of the cases. The leading cause of death was coronary artery disease in men (43,6%), cardiomyopathies in women (18,8%), mainly right ventricular cardiomyopathy (87,1% of the cardiomyopathies vs 40,4% in men). The non-cardiac causes of death were mainly respiratory or neurologic, again occurring more frequently in women (17,6% and 16,4% in women, vs 9,9% and 10,3% in men). In 4,3% of cases, the cause of death was undetermined.

Unexplained deaths were attributed mainly to cardiac channelopathies. Molecular biology techniques are being tried out to continue the investigations whenever a diagnosis could not be set from a complete autopsy protocol.

RESUME
Entre 1985 et 2009, dans le service d'anatomie pathologique et de médecine légale de l'hôpital Raymond Poincaré à Garches, 534 autopsies ont été pratiquées sur des adultes victimes de mort subite : il s'agissait de 165 femmes et de 369 hommes de 18 ans ou plus. Pour chacun de ces cas, une autopsie médico-légale complète a été réalisée, avec examen toxicologique et étude histologique. Le sexe, l'âge, le lieu du décès, la notion de stress, le délai entre les premiers symptômes et le décès, la notion d'une réanimation cardio-pulmonaire, l'horaire de survenue du décès, le poids du cœur, la cause du décès et le degré de certitude du diagnostic ont été relevés rétrospectivement pour chaque cas. Le profil épidémiologique a été comparé en fonction du sexe.
La mort subite survenait plus fréquemment au domicile chez les femmes (80%) que chez les hommes (47%). Elle était d'origine cardiaque dans 61,0% des cas. La première cause de décès était l'athérosclérose coronaire chez les hommes (43,6%), les cardiomyopathies chez les femmes (18,8%), avec en premier lieu la cardiomyopathie ventriculaire droite (87,1% des cardiomyopathies contre 40,4% chez les hommes). Les causes de décès autres que cardiaques étaient surtout respiratoires ou neurologiques, plus fréquentes chez les femmes (respectivement 17,6% et 16,4% pour les femmes, et 9,9% et 10,3% pour les hommes). 4,3% des décès étaient d'origine indéterminée.
Les décès d'origine indéterminée seraient dus en grande partie aux canalopathies cardiaques. Des techniques de biologie moléculaire sont à l'essai pour poursuivre les investigations, lorsqu'un protocole autopsique complet ne permet pas de poser de diagnostic.

DISCIPLINE
Anatomie pathologique et médecine légale

MOTS-CLES
Mort subite, autopsie, médecine légale, épidémiologie, femmes, adulte, mort subite cardiaque

INTITULÉ ET ADRESSE DE L'UFR
Faculté de médecine Paris Descartes, 15 rue de l'école de médecine, 75270 Paris cedex 06