



HAL
open science

Mort subite suspectée d'origine cardiaque : revue de la littérature, expérience des neuf dernières années au CHU d'Amiens

Perrine Rose

► To cite this version:

Perrine Rose. Mort subite suspectée d'origine cardiaque : revue de la littérature, expérience des neuf dernières années au CHU d'Amiens. *Cardiologie et système cardiovasculaire*. 2024. dumas-04748288

HAL Id: dumas-04748288

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-04748288v1>

Submitted on 22 Oct 2024

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 4.0 International License



THÈSE DE DOCTEUR EN MEDECINE CARDIOVASCULAIRE

Mort subite suspectée d'origine cardiaque : revue de la littérature, expérience des neuf dernières années au CHU d'Amiens

Présentée à l'Université Picardie Jules Verne et soutenue publiquement le 25/09/2024

En vue de l'obtention du Diplôme d'Etat, par ROSE Perrine

Sous la direction de Dr. HERMIDA-JARRY

Membres du jury :

- M. KUBALA Maciej, Professeur, Université de Picardie Jules Verne, Président du jury
- M. LEBORGNE Laurent, Professeur, Université de Picardie Jules Verne
- M. MAIZEL Julien, Professeur, Université de Picardie Jules Verne
- M. HERMIDA-JARRY Alexis, Maître de Conférence, Université de Picardie Jules Verne

Numéro de thèse : 2024 - 106

Remerciements :

Monsieur le Docteur Alexis HERMIDA-JARRY
Maître de Conférence des Universités – Praticien Hospitalier
Cardiologie, rythmologie et stimulation cardiaque

Le directeur de cette thèse,

Merci pour ton encadrement exceptionnel, ta patience et ton soutien constant tout au long de ce travail. Tes conseils avisés ont été inestimables pour le développement de mes idées et de mon travail. Merci pour ta disponibilité et d'avoir toujours pris le temps de discuter de mes projets, même lorsque ton emploi du temps était particulièrement chargé. Ta rigueur scientifique et ton exigence m'ont poussée à donner le meilleur de moi-même. Tu as été bien plus qu'un directeur de thèse ; tu as été un mentor, un modèle et une source d'inspiration.

Monsieur le Professeur Maciej KUBALA
Professeur des Universités – Praticien Hospitalier
Chef du Service de cardiologie, rythmologie et stimulation cardiaque

Président du jury,

Merci de m’ avoir fait l’honneur de présider cette thèse et merci pour votre enseignement. Chaque interaction, chaque conseil, chaque moment partagé a enrichi mon expérience d'une manière unique. Vos explications et votre bienveillance ont été pour moi une source d'inspiration. Vous avez éveillé en moi une passion pour la rythmologie, me soutenant à travers les méandres de ce domaine complexe avec une générosité et une clarté remarquables. Merci d’ avoir été là dans les moments de doute, me permettant de progresser avec assurance dans mes études.

Monsieur le Professeur Laurent LEBORGNE
Professeur des Universités - Praticien Hospitalier
Responsable du service Unité de Soins Intensifs de Cardiologie et Unité de Douleur Thoracique
Chef du Service Cardiologie
Pôle "Coeur - Thorax - Vaisseaux"

Membre du jury,

Merci pour votre dévouement. Je tiens à exprimer ma profonde gratitude pour tous vos conseils, votre aide et votre écoute, notamment pour toutes les fois où vous m'avez éclairée sur mon raisonnement. Vous êtes un modèle que je m'efforcerai de suivre dans ma pratique future. Votre éclat et votre sagesse ont profondément marqué mon parcours.

Monsieur le Professeur Julien MAIZEL
Professeur des Universités - Praticien Hospitalier
(Médecine Intensive et Réanimation)
Assesseur du 2ème cycle
Chef du Service de Médecine Intensive Réanimation

Membre du jury,

Merci pour votre expertise et votre passion. Elles ont été des sources inépuisables d'inspiration. Je suis honorée d'avoir eu l'opportunité d'apprendre de vous. Votre disponibilité et votre confiance en mes capacités ont été pour moi des moteurs essentiels, et c'est avec une gratitude infinie que je mesure l'impact de votre influence sur mon cheminement. Les enseignements que j'ai reçus au sein de votre service vont bien au-delà des connaissances théoriques et pratiques ; ils m'ont permis de façonner une éthique et une approche professionnelles qui continueront de m'accompagner tout au long de ma carrière.

Cette thèse n'est pas seulement le résultat de mes efforts, mais le fruit d'une collaboration et d'un soutien incroyables. Merci du fond du cœur à toutes les personnes qui ont fait de cette réalisation un moment inoubliable.

A Papa et Maman, j'aurais tant de choses à vous dire. Merci, mille fois, pour tout. Je vous aime de tout mon être, pour toujours. Vous avez été les piliers de ma vie. C'est grâce à vous si aujourd'hui je peux dire « je suis Docteur ». Merci pour les valeurs et la force de caractère que vous m'avez transmises.

A mes grands-parents disparus, j'espère que vous êtes fiers de moi de là-haut, vous êtes mes plus belles étoiles. **Mamie**, je serai toujours là pour toi et je ferai en sorte que Papy soit fier de moi. **A Parrain et Laurent**, vous qui êtes remplis d'amour pour votre famille.

A Maxence, mon frère, merci pour tout. Merci d'avoir été un colocataire parfait pendant mes 3 premières années d'étude. Merci d'être toujours là en cas de besoin, merci d'être ma personne préférée sur cette planète. Merci de m'avoir toujours soutenue. Je t'aime tellement. **Anaïs. D**, merci pour tout ce que tu as apporté à notre famille, tu es une vraie belle-sœur parfaite, merci de rendre chaque jour heureux mon grand frère.

A Anaïs. L, ma grande sœur que je n'ai jamais eue, tu es une des personnes les plus précieuses à mes yeux. Je suis si fière de ce que tu es aux côtés de **Dylan**, et si fière d'avoir le privilège d'être la marraine d'**Elio. Sandrine et Thierry**, vous avez été ma deuxième famille et avez bercé mon enfance, merci pour tout.

A Servane et Anthony, des amis depuis toujours. Une team d'Armbouts-Cappel que je ne vois pas tous les jours mais pour qui les sentiments ne changeront jamais. Vous savez à quel point je vous aime.

A Jana, ma petite sœur que je n'ai jamais eue, avec qui je peux tout partager. Tu m'as toujours soutenue pendant la durée de ces études et dans bien d'autres épreuves de la vie. Je te serai toujours éternellement reconnaissante. Je t'aime très fort toi et ta famille.

A Estelle, Loraine et Ambre, mes coup-cœurs et meilleures amies de cet externat. Loin des yeux mais près du cœur. Vous êtes régulièrement dans mes pensées et c'est à chaque fois un plaisir de vous revoir. Je vous aime profondément. Merci pour tout, les vacances, l'écoute, les soirées et tout le reste.

A Thomas, merci pour ces 10 belles années à tes côtés. Merci pour le soutien indéfectible dont tu as fait preuve pendant toutes ces années d'études. Tu as été là dans toutes les grandes étapes de ma vie, depuis la seconde, et jusqu'aujourd'hui, la thèse. Je ne serai jamais allée jusqu'aux ECN sans toi, et ma réussite est véritablement la tienne.

Au Dr Otmani, Dr Vermes, Dr Jarry, Pr Peltier, Dr Mirode, Dr Fournier, Dr Malaquin, Dan, Otilia, merci pour vos enseignements et vos conseils. Vous avez beaucoup participé à la cardiologie que je suis à présent.

A Mathias, Marie, Vincent, Mirella, Xavier, Kossi, merci pour vos enseignements dans le territoire Abbevillois. Je garde un excellent souvenir de mes stages à vos côtés. Merci de m'avoir formée au doppler, à l'échocardiographie, et de m'avoir permis de débiter et de terminer un internat sereinement.

A Claire, Jean Sébastien, Henri, Sarah, Antoine, Mathias, Alain, Astrid, Pierre, Mélanie, Denis, Éric, François, et toute l'équipe paramédicale de la Clinique de l'Europe. J'ai été la première interne qui a eu la chance de réaliser un stage à la Clinique. Merci pour votre écoute, votre pédagogie et merci de m'avoir donné la chance de pouvoir réaliser mes tous premiers gestes techniques, comme les drainages péricardiques, la pose de SEES, mes premières coronarographies, primo-implantations, changement de boîtier et ablation. Merci de m'avoir donné goût à ces actes invasifs et merci pour votre enseignement.

A Hélène, Damien, Rosalie, Antonine, Clément C, Clément B, Loay, Bertrand, Yoann, Pr Slama, merci pour ce merveilleux stage à vos côtés. Vous m'avez transmis une passion pour les soins intensifs et la réanimation. J'ai beaucoup appris de chacun d'entre vous et je vous serai éternellement reconnaissante de ces 6 mois passés à vos côtés.

A Thomas H, Pierre, Emilion, Louis, Alexis, Kattel, Nicolas, Paul, Audrey, Thomas L, les « jeunes » chefs qui deviennent de moins en moins en jeunes (je blague). Merci d'avoir toujours été là et d'avoir répondu à chacune de mes interrogations. Merci d'avoir participé à mon expérience, et merci pour tous vos précieux conseils.

A Amélie, qui mérite une mention particulière. Tu es devenue une véritable amie pendant ce parcours. Merci de m'avoir toujours soutenue et conseillée dans tous les aspects de ma vie, qu'ils soient professionnels ou non. Tu es l'une des plus belles rencontres de cet internat.

A Camille, ma best co-interne, heureusement que tu as toujours été là, tu es une femme formidable, **Louis**, tu es une rencontre inoubliable (et **Alba** aussi !), **Fabio**, mon petit chat désinvolte que j'apprécie tellement, **Paul**, mon clown préféré avec qui je ne compte plus les fou-rires, **Elia**, la gentillesse et l'humilité, de qui on devrait tous prendre exemple, **Luca**, mon binôme d'externat avec qui j'ai de nombreux souvenirs. Je n'oublierai pas les merveilleux moments à vos côtés, nos verres, nos repas, nos premiers congrès. Merci pour tout.

A Francine, Tri Nam, Mathias, Rivana, Giulio, Julien, Jean Baptiste, Jassim, merci pour ces moments de camaraderie, vous êtes tous de bien belles rencontres.

A Yacine, merci d'être un ami extraordinaire et toujours présent, **Vincent et Gad**, merci pour ce stage en HC, certains moments de rire resteront gravés, **Mehdi**, qui m'a scotchée plusieurs fois par son niveau en rythme, **Laura**, ma belle et douce star, **Henri**, sans qui nous n'aurions pas tenu à l'époque, **Barnabé**, merci pour nos moments de rire au SERC.

A Quentin, Adem, mes deux petits bébés, qui ne sont pas vraiment des bébés. Vous m'avez impressionnée sur votre premier stage au CHU, mais également lors de vos performances au foot. Merci pour ces rires à vos côtés. Vous êtes le « S ».

A Romain, merci pour les bons moments que j'ai partagés à tes côtés, merci d'avoir écouté mes très longues journées de stage parfois particulièrement chargées. Merci pour tes conseils avisés en ventilation et la relecture de cette thèse. Je n'oublierai jamais nos jolis souvenirs.

A Camille, Marie, Mickaël, mes colocataires de ces longues années d'études, vous êtes tous les trois des boules d'amour et je suis si contente de vous avoir rencontrés. Beaucoup de love pour vos petites têtes.

A Kelly, Rebecca, j'ai toujours adoré nos petits verres potins. A quand le prochain ? Merci pour nos moments à trois et vos histoires parfois incroyables, merci pour votre écoute et vos conseils. Vous êtes de véritables amies et de bien belles rencontres de cet internat.

A Dylan, Dijle, Wissam, Dihia, Thibault, Valentin, Issam, Olivier, mes co internes de réanimation, avec qui j'ai passé un super stage et eu beaucoup de moments de rire.

A Gabriel, mon tout premier co-interne, nos bruits d'animaux dans le dictaphone me manquent encore.

Margaux et Valentin, Raphaëlle, Sami, vous êtes de merveilleuses rencontres de cet internat. Merci pour vos conseils, avis, et ces moments partagés. **Maxime**, quelle belle re-découverte tu es, merci pour les cafés en réa, cette soirée géniale au TMB, et merci de m'avoir aidée à relire cette thèse.

A Lisa, ma réanimatrice préférée et mon coup de cœur de ce stage. Ne change jamais, j'ai partagé de bons moments avec toi et surtout de très bons cafés. **A Hajar, Ibrahim et Félicien**, merci pour ce stage partagé à vos côtés, vous m'avez fait rire plus d'une fois et vous êtes de bien belles personnes.

Enfin, à toutes les équipes paramédicales que j'ai croisées sur mon chemin, avec une mention particulière à **Marie Charlotte**, qui est devenue bien plus qu'une collègue de travail ou une voisine, à **Rachelle**, merci d'avoir été là quand j'ai eu des moments difficiles, à **Carole**, merci pour tes câlins en toutes circonstances, à **Elsa, Clémence, Valentine, Marie, Greg, Florence, Caroline, Elise, Véronique, Cécilia, Martine, Hélène, Marie Laure, Julie, Eva, Louise, Yanick, Céline, Cindy, Morgane, Pauline, Tessa, Alexandra, Anaïs, Mathilde, Sophie...** et à toutes celles et ceux que je n'ai pas cités tant vous êtes nombreux. Merci de m'avoir toujours épaulée et m'avoir soutenue pendant cet internat.

Table des matières :

I – Epidémiologie et généralités sur la mort subite.....	19
I.1) Définition.....	19
I.2) Incidence	19
I.2.a) L'incidence en Europe	19
I.2.b) Les études dans le monde, hors Europe	20
I.2.c) Incidence chez le sportif	20
I.2.d) Evolution de l'incidence.....	20
I.3) Moment de survenue de la mort subite	20
I.4) Lieux de survenue	21
I.4.a) Le domicile	21
I.4.b) Les lieux publics.....	21
I.4.c) Les lieux sportifs	21
I.5) Rythme électrique et mort subite.....	22
I.6) Estimation de la survie après un arrêt cardio-respiratoire	22
I.7) Marqueurs de risque épidémiologiques.....	23
I.7.a) L'âge	23
I.7.b) Le sexe.....	23
I.7.c) Les antécédents familiaux	24
I.7.d) Les maladies cardiaques préexistantes	24
I.7.e) Le tabagisme.....	24
I.7.f) L'alcool	24
I.7.g) L'ethnie.....	25
II- Étiologies des morts subites selon l'âge	25
II.1) Causes retrouvées chez les nourrissons et enfants de moins de 15 ans	25
II.1.a) Les cardiopathies congénitales.....	26
II.1.b) Les anomalies des coronaires.....	26
II.1.c) Les anomalies électriques primaires	26
II.2) Causes retrouvées chez les adolescents et adultes de moins de 35-40 ans	26
II.2.a) Les cardiomyopathies.....	27
II.2.b) La coronaropathie	27
II.2.c) La myocardite.....	27
II.2.d) La dysplasie arythmogène du ventricule droit	27
II.2.e) Les canalopathies	28
II.2.f) Les toxiques	28
II.3) Causes retrouvées chez les adultes de plus de 35-40 ans :.....	28
II.3.a) La coronaropathie.....	28

II.3.b) Les cardiomyopathies hypertrophiques et dilatées	29
II.3.c) Le rétrécissement aortique	29
II.3.d) Le prolapsus valvulaire mitral.....	29
II.4) Causes retrouvées chez les sportifs	29
II.4.a) La cardiomyopathie hypertrophique	29
II.4.b) Anomalies des artères coronaires	30
II.4.c) Dysplasie arythmogène du ventricule droit.....	30
II.4.d) Le commotio cordis	30
II.4.e) La myocardite et les toxiques.....	30
II.4.f) Les canalopathies.....	31
II.4.g) La coronaropathie	31
III – Bilan étiologique en cas de mort subite	31
III.1) « Sous exploration » des cas de mort subite	31
III.2) Que disent les Guidelines de l’ESC 2022 à propos des explorations en cas de mort subite ?	32
III.2.a) En cas d’arrêt cardiaque récupéré	32
III.2.b) En cas de mort subite avérée	35
III.2.c) Généralités sur l’autopsie.....	37
III.2.d) Déroulement d’un prélèvement génétique.....	37
III.2.e) Les causes génétiques pouvant être retrouvées et leur rendement.....	38
III.3) Organisation de la filière « mort subite »	39
IV – Constitution d’un registre rétrospectif et recherche des étiologies des morts subites prises en charge au CHU d’Amiens	39
Introduction.....	39
Matériel et méthodes.....	40
Design de l’étude	40
Objectifs de l’étude.....	40
Variables étudiées	40
Définitions	41
Analyse statistique	42
Cadre éthique	43
Résultats	43
Population étudiée	43
Caractéristiques des patients	43
Caractéristiques de l’évènement.....	45
Prise en charge en réanimation ou aux soins intensifs cardiologiques.....	46
Prise en charge en secteur de cardiologie conventionnelle	48
Suivi à long terme	51
Conclusions phénotypiques.....	53

Discussion	54
Conclusion	56
Références bibliographiques	57

Abréviations :

ECG : électrocardiogramme
ETT : Echographie Trans Thoracique
ETO : Echographie Trans Oesophagienne
IRM : Imagerie par Résonance Magnétique
DAI : Défibrillateur automatique Implantable
KDIGO : Kidney Disease Improval Global Outcomes
BAV : Bloc Atrio-Ventriculaire
ESC : European Society of Cardiology
STEMI : ST Elevation Myocardial Infarction

I – Epidémiologie et généralités sur la mort subite

I.1) Définition

Selon les recommandations de l'European Society of Cardiology (ESC), il existe plusieurs définitions autour de la « mort subite » (1).

Tout d'abord, la mort subite cardiaque (*Sudden Cardiac Death*) correspond à une mort soudaine, inopinée, présumée d'origine cardiaque, qui survient dans l'heure de l'apparition de symptômes et dans les 24 heures suivant la dernière fois où la victime a été vue vivante mais inconsciente. Dans le cas des autopsies, la mort subite est définie comme la mort naturelle inattendue d'une cause inconnue ou cardiaque (1).

Parfois, est également utilisé le terme de « mort subite inexplicée » (*Sudden Unexplained Death*) qui est définie par le décès inexplicé chez une personne de plus d'un an. Cette définition peut être requalifiée en « mort subite d'origine rythmique » (*Sudden Arrhythmic Death Syndrom*) lorsque le décès est inexplicé chez une personne de plus d'un an, avec un bilan pathologique et toxicologique négatif (1).

Enfin, il convient de différencier ces définitions de « l'arrêt cardiaque soudain » (*Sudden Cardiac Arrest*) qui correspond à l'arrêt de l'activité cardiaque normale entraînant une défaillance hémodynamique, et de « la mort subite du nourrisson » (*Sudden Infant Death Syndrom*) qui renvoie au décès d'un enfant de moins d'un an avec un bilan complémentaire négatif (1).

I.2) Incidence

Il s'agit d'un évènement grave, ayant un impact significatif sur la santé publique. En effet, on estime que les morts subites représentent environ 50% des causes de mortalité cardiovasculaire (2,3).

I.2.a) L'incidence en Europe

La mort subite représente 10 à 20% des décès toutes causes confondues en Europe (4,5). Dans une étude danoise, sur plus de 50 000 décès recensés en 2010, 9% ont été classés dans la catégorie « mort subite certaine », 23% dans la catégorie « mort subite probable » et 68% dans la catégorie « mort subite possible ». L'incidence de la « mort subite certaine » était de 11 pour 100 000 personnes-années. Si l'on ajoute les cas de mort subite probables et possibles, l'incidence globale de mort subite était plus élevée et atteignait 124 pour 100 000 personnes-années (5).

Au Pays Bas, le registre de la région de Maastricht a permis de rassembler la totalité des données sur les victimes d'arrêt cardiaque entre 18 et 75 ans, grâce à la collaboration entre les services d'ambulances, les praticiens de la région, l'hôpital régional et les services des pompes funèbres. Grâce à ce registre, l'incidence de l'arrêt cardio-respiratoire extra-hospitalier a été calculée à 1/1 000 personnes-années (4).

I.2.b) Les études dans le monde, hors Europe

Aux États-Unis, les morts subites représentent environ 250 000 décès par an. Chez les résidents des États-Unis âgés de plus de 35 ans, sur plus de 700 000 décès, 63% ont été définis comme étant des morts subites cardiaques (6).

Dans le monde, il y a jusqu'à cinq millions de morts subites par an (7). Il existe une incidence annuelle de 50 à 100 pour 100 000 personnes dans les pays occidentaux et des taux légèrement inférieurs dans les pays d'Asie (8).

Une étude précise les incidences dans les différents pays du monde. Celle-ci révèle que les trois pays semblant être les plus touchés par la mort subite sont les États-Unis, la Nouvelle-Zélande et l'Australie, suivis de près par le Canada et l'Europe (7).

I.2.c) Incidence chez le sportif

Concernant l'incidence de la mort subite chez les jeunes athlètes de moins de 35 ans dans le monde, celle-ci est d'environ 0,6 à 3,6 pour 100 000 personnes par an. La cause la plus fréquente dans cette population est l'origine cardiovasculaire (9,10).

I.2.d) Evolution de l'incidence

Il existerait une tendance à la diminution de la mort subite dans le monde. En effet, une réduction de 49% de l'incidence des morts subites due à la maladie coronarienne entre 1950 et 1999 a été constatée dans la cohorte de l'étude de Framingham (11).

Cette donnée est confirmée dans des études plus récentes avec une tendance à la baisse de l'incidence de la mort subite sur les dix dernières années, attribuables aux progrès médicaux et à la prévention cardiovasculaire (12).

I.3) Moment de survenue de la mort subite

La mort subite se produit plus fréquemment à certains moments du nyctémère (13). La majorité des morts subites d'origine cardiaque se produit tôt le matin, au même titre que les infarctus du myocarde (14).

Des facteurs tels que l'activation du système nerveux sympathique et les variations hormonales peuvent également expliquer la survenue d'une mort subite cardiaque le matin. Certaines études suggèrent également une augmentation du risque de mort subite après les repas et notamment après le déjeuner. Cela peut être attribué à des changements dans la circulation sanguine (distribution splanchnique) et la stimulation du système sympathique pendant la digestion (14).

I.4) Lieux de survenue

La majorité des morts subites surviennent en dehors de l'hôpital et notamment au domicile, dans les lieux publics ou les lieux sportifs (15,16).

I.4.a) Le domicile

Une étude menée aux Pays Bas indique que les arrêts cardiaques extrahospitaliers survenaient dans 78% des cas au domicile. De plus, dans 60% des cas, un témoin était présent (4).

Une étude menée de 1994 à 2002 en Suède, à Göteborg confirme ces données, où 65% des arrêts cardiorespiratoires ont eu lieu chez les victimes. Dans 3% des cas, celui-ci arrivait dans la voiture, et dans 2% des cas sur la route dans des ambulances (17).

A Lausanne, c'est 62% des arrêts cardio-respiratoires qui sont survenus à domicile avec un témoin présent dans 79% des cas (18).

Enfin, une dernière étude parisienne conforte ce nombre, en montrant que la mort subite survenait au domicile dans 72% des cas (16).

I.4.b) Les lieux publics

La survenue d'une mort subite dans les lieux publics est également rapportée. Selon les registres, 15 à 30% des arrêts cardio-respiratoires se produisent dans les lieux publics (2,4,17).

Les emplacements à haut risque (plus d'un arrêt cardio-respiratoire sur cinq) sont les aéroports, les gares, les prisons, les supermarchés et les grands complexes sportifs. Une étude suédoise qui a colligé l'emplacement de survenue de l'arrêt cardiaque a montré que dans 13% des cas, celui-ci survenait à l'extérieur du domicile, dont 6% dans un bâtiment public. L'arrêt cardiaque a eu lieu dans un établissement de soins (hors hospitalisation) dans 7% des cas et dans 1% des cas dans les transports en commun ou au travail (17).

I.4.c) Les lieux sportifs

La survenue d'une mort subite peut également se produire dans les lieux sportifs. Une étude prospective française menée de 2005 à 2010 par l'INSERM sous la direction du Ministère de la Santé auprès de sujets âgés de 10 à 75 ans a permis de déterminer que la survenue d'une mort subite liée au sport est d'environ de 4,6 cas par million d'habitants par an. Dans 6% des cas, l'arrêt cardiaque survenait chez de jeunes athlètes de compétition, et dans plus de 90% des cas dans le cadre de sports récréatifs (19).

1.5) Rythme électrique et mort subite

La fibrillation ventriculaire est dans presque 80% des cas à l'origine de la mort subite (20).

Malheureusement, au début de la réanimation cardio-pulmonaire, la fibrillation ventriculaire n'est observée que dans 40 à 50% des cas. L'asystolie témoigne soit d'une étiologie extracardiaque, soit le plus souvent d'une période de « no flow » prolongée. En effet, la fibrillation ventriculaire se dégrade (larges mailles puis petites mailles sur le tracé) pour laisser place à un tracé électrique plat d'asystolie (21).

Plusieurs études ont analysé les tracés de patients décédés en portant des appareils de holter ECG, permettant ainsi de connaître le rythme avant le décès et les mécanismes de déclenchement électrique conduisant à la mort subite. Les causes les plus fréquentes de mort subite sont largement dominées par les arythmies ventriculaires (il s'agit du rythme initial dans 84% des cas). Viennent ensuite les bradycardies (de type bloc atrio-ventriculaire de haut degré ou bradycardie sinusale), qui représentent 16% des cas. Parmi les arythmies ventriculaires, c'est la fibrillation ventriculaire qui était la plus fréquente, généralement secondaire à la tachycardie ventriculaire. Puis, on retrouvait les torsades de pointes, survenant souvent chez des patients sans cardiopathie mais qui prenaient des antiarythmiques. Seul un faible pourcentage de patients a présenté des modifications du segment ST d'allure ischémique. De plus, on remarque que si l'enregistrement du rythme cardiaque est réalisé plusieurs minutes après l'arrêt cardio-respiratoire, par exemple par le SMUR lorsqu'il arrive sur les lieux, la proportion des rythmes non choquables (asystolie, activité électrique sans pouls) est plus élevée et peut atteindre 60-80% (22).

1.6) Estimation de la survie après un arrêt cardio-respiratoire

La majorité des morts subites surviennent en dehors de l'hôpital, avec un taux de survie relativement faible (15,16).

La réanimation est débutée chez environ 50% des sujets, avec un taux de survie avant l'admission à l'hôpital d'environ 10% (23). A la sortie de l'hôpital, le taux de survie est autour de 6% (4).

Le taux d'arrêt cardiaque ressuscité est donc faible, mais varie beaucoup selon les pays. En effet, une revue de 67 études prospectives menées dans différents pays du monde révèlent un taux de survie autour de 2% en Asie, 6% en Amérique du Nord, 9% en Europe, et 11% en Australie (24).

De plus, les patients ayant été admis à l'hôpital peuvent parfois quitter l'établissement de santé en vie, mais avec fréquemment une encéphalopathie post-anoxique (25).

Après l'arrêt cardio-respiratoire, chaque minute sans prise en charge diminue de 10% les chances de survie de la victime. Au-delà de 5 minutes d'arrêt, les lésions cérébrales sont irréversibles. Le délai de mise en route des mesures de réanimation et de traitement détermine le pronostic immédiat, à moyen terme et à distance de l'arrêt cardiaque. Dans une étude publiée en 2022, qui avait pour but de comparer le taux de survie chez des patients ayant présenté un arrêt cardiaque en zone rurale, et ceux ayant présenté un arrêt cardiaque dans un lieu public, montrait une différence moyenne de mortalité de 38,5% à 30 jours, en faveur du groupe ayant présenté un arrêt cardiaque en public, et ayant ainsi bénéficié d'une réanimation plus rapide (26).

I.7) Marqueurs de risque épidémiologiques

Plusieurs marqueurs ont été associés à un surrisque de mort subite. La plupart des facteurs de risque cardiovasculaires sont concernés, et entraînent un risque accru de mort subite notamment par l'influence de ces facteurs sur le risque de coronaropathie (2,8).

I.7.a) L'âge

L'âge est un marqueur de risque mis en évidence dans de nombreuses études. En effet, le risque de survenue de mort subite augmente avec l'âge. Il s'agit ici du risque relatif de mort subite et non pas du risque absolu, car les décès toutes causes augmentent eux aussi avec l'âge (5).

Dans une cohorte nationale menée au Danemark, tous les décès de personnes âgées de 1 à 49 ans ont été inclus entre 2007 et 2009. Il existait 11% de mort subite parmi ces décès. Le taux d'incidence annuel pour 100 000 personnes était dix fois plus élevé dans la population de plus de 35 ans que dans celle de moins de 35 ans (27).

Cette donnée est confortée dans une méta-analyse où 6 252 patients décédés ont été inclus afin de comprendre les marqueurs potentiels de survenue de mort subite. Les patients ont été divisés en cinq groupes d'âge : 50 ans, 51 à 60 ans, 61 à 70 ans, 71 à 80 ans et plus de 80 ans. Il a été constaté que l'incidence de la mort subite augmente avec l'âge, mais que la proportion de mort subite parmi les décès toutes causes diminue avec l'âge (car il existe plus de décès d'autres causes avec l'âge, comme le cancer par exemple) (28).

Enfin, il faut savoir que l'incidence de la mort subite qui augmente nettement avec l'âge, augmente quel que soit le sexe ou l'ethnie (29).

I.7.b) Le sexe

Le fait d'être de sexe masculin représente également un marqueur de risque de mort subite (16,30,31). Il existe dans les différents registres un sex ratio de trois hommes pour une femme. Néanmoins cette différence entre les hommes et les femmes ne semblent plus exister à 85 ans (6).

En effet, les femmes ont une incidence plus faible de mort subite que les hommes (33), même après ajustement sur les facteurs de risque de cardiovasculaires (28,32).

Cependant, la baisse de l'incidence de mort subite chez les femmes a été inférieure à celle observée chez les hommes sur les dernières années, en particulier dans les groupes d'âge les plus jeunes (33). Il est également intéressant de noter que les femmes semblent avoir une prévalence plus élevée de cœurs structurellement normaux (30).

Enfin, une étude américaine s'est intéressée aux décès soudains non traumatiques chez les personnes de 18 ans et plus. Elle a, elle aussi, retrouvé une prédominance masculine mais également un taux de mortalité plus élevé, s'élevant à 6,7 pour les hommes et à 1,4 pour les femmes pour 100 000 personnes-années (33).

Cette disparité est expliquée par la protection hormonale dont bénéficie les femmes non ménopausées (grâce aux œstrogènes) (34), ainsi que par la prévalence plus élevée des facteurs de risque cardiovasculaires au sein de la population masculine (35,36).

I.7.c) Les antécédents familiaux

Une contribution familiale au risque de mort subite a été suggérée dans plusieurs études et notamment dans un registre répertoriant les arrêts cardiaques extrahospitaliers de Seattle montrant l'association indépendante entre les antécédents familiaux d'arrêt cardiaque et la survenue d'arrêt cardiaque chez un individu donné. Dans cette étude, les antécédents parentaux de mort subite mais pas d'infarctus du myocarde étaient liés spécifiquement au risque de mort subite. La relation était d'autant plus forte que les antécédents parentaux étaient présents chez les deux parents (37).

Cela est cohérent avec le fait que de nombreuses cardiomyopathies ou canalopathies, aient une origine génétique avec une transmission autosomique dominante, et que l'hérédité coronarienne soit un facteur de risque reconnu de cardiopathie ischémique chez l'homme comme chez la femme (38,39).

La littérature a aussi mis en évidence qu'il existait un taux plus élevé d'arrêt cardiaque lorsqu'il y a un ou des apparentés qui a déjà présenté un arrêt cardiaque, comparativement à des apparentés de sujets témoins (exempts d'antécédents familiaux). En effet, le taux d'antécédents familiaux chez les apparentés au premier degré de patients ayant subi un arrêt cardiaque est plus élevé d'environ 50% par rapport aux sujets témoins, et ce même après ajustement pour d'autres facteurs de risque communs de mort subite (37).

I.7.d) Les maladies cardiaques préexistantes

Les maladies cardiaques préexistantes sont associées à un surrisque de mort subite (40). En effet, dans les principaux marqueurs de risque de mort subite, on retrouve la présence d'une cardiopathie structurale connue (cardiomyopathie ou anomalies des artères coronaires), de troubles du rythme cardiaque, ou d'anomalies génétiques connues (41).

Les patients avec une arythmie primaire génétique ou des troubles de rythme sur un terrain de cardiomyopathie, ceux avec une cardiopathie ischémique connue ou probable, les patients présentant une insuffisance cardiaque avec une fonction systolique normale ou légèrement altérée, et les patients présentant une hypertrophie du ventricule gauche sans insuffisance cardiaque clinique ont un risque annuel individuel de mort subite significativement plus élevé (40).

I.7.e) Le tabagisme

Le fait d'être tabagique entraîne un risque accru de mort subite. En effet parmi les patients décédés d'une mort subite, on retrouve une proportion plus importante de fumeurs que de non-fumeurs. Il existe un facteur multiplicatif de quatre de présenter une mort subite chez les patients fumeurs par rapport à la population non fumeuse. Une revue de méta-analyses a mis cela en évidence en analysant cinquante-cinq méta-analyses, dont cinq associations de méta-analyses d'études observationnelles, permettant d'établir trois facteurs de risque comme étant associé à un surrisque de mort subite : le tabagisme, le diabète sucré et la repolarisation précoce (42).

I.7.f) L'alcool

L'alcool est connu pour avoir un effet immédiat sur le rythme cardiaque. Certaines études ont montré qu'une proportion notable de morts subites cardiaques surviennent après la consommation d'alcool. En effet, l'alcool peut provoquer des troubles métaboliques mais favorisent également les troubles du rythme, pouvant mener, dans certains cas, au décès du patient (43).

Une étude a utilisé la population de l'étude Fingesture comprenant 5 869 cas de morts subites dans le nord de la Finlande ayant eu une autopsie médico-légale entre 1998 et 2017. Une étude toxicologique a été réalisée s'il existait une suspicion d'intoxication éthylique ou s'il n'y avait aucune cause immédiate évidente à la mort subite. Ils ont remarqué qu'il existait 1 563 patients (27%) qui avaient de l'alcool dans le sang ou dans les urines (43).

I.7.g) L'ethnie

Il existe également des différences significatives dans l'incidence de la mort subite entre les différents groupes ethniques. En effet, les populations afro-caribéennes semblent présenter un risque plus élevé de mort subite par rapport aux populations caucasienne et hispanique (29,44).

Une étude a recueilli des données de tous les arrêts cardiaques non traumatiques extrahospitaliers survenus à Chicago, et ils ont comparé l'incidence et les taux de survie entre les populations afro-caribéennes et caucasiennes. L'incidence de l'arrêt cardiaque était significativement plus élevée dans la population afro-caribéennes que dans la population caucasienne, et ce dans tous les groupes d'âge. De plus, le taux de survie après arrêt cardiaque était significativement meilleur dans la population caucasienne avec un taux de 2,6%, contre 0,8% chez dans la population afro-caribéenne (29).

Cette différence était expliquée par le revenu (moins de recours aux soins), suivi de l'éducation (avec moins de massage cardiaque externe entrepris par les témoins), et par la prévalence plus importance de l'hypertension artérielle et du diabète dans la population afro-caribéenne (29).

II- Étiologies des morts subites selon l'âge

Les causes de mort subite ne sont pas les mêmes chez le jeune enfant, chez l'adulte de moins de 35 ans et celui de plus de 35 ans. En effet, les étiologies diffèrent avec une nette majorité de mort subite sur cardiopathie congénitale chez l'enfant, alors que la pathologie coronarienne est prépondérante après 35 ans (2). Dans plus de 50% des cas, la mort subite est la première manifestation d'une cardiopathie (3,45).

II.1) Causes retrouvées chez les nourrissons et enfants de moins de 15 ans

Dans une étude présentant les différentes étiologies de mort subite, on retrouve chez les jeunes enfants âgés de 0 à 2 ans, une majorité de mort subite sur cardiopathie congénitale (84%), puis de maladies électriques primaires (8%) et de myocardite (4%). Chez les enfants âgés de trois à treize ans, on retrouve toujours une prédominance des cardiopathies congénitales mais dans une moindre proportion (21%), laissant davantage de place à d'autres étiologies comme la cardiopathie hypertrophique (18%), le syndrome du QT long (14%), ou les maladies électriques primaires (11%) (46). Enfin, il existe une autre étiologie particulière dans cette population, il s'agit des anomalies d'implantation des coronaires.

II.1.a) Les cardiopathies congénitales

Les cardiopathies congénitales s'expliquent en partie par l'exposition durant la grossesse à certains éléments tératogènes, comme les infections virales développées chez la mère (cytomégalovirus, rubéole, grippe) (47), qui augmentent le risque de maladie cardiaque chez leur enfant (48,49).

Cela concerne aussi l'exposition aux médicaments, comme pour la maladie d'Ebstein, en lien avec l'utilisation de lithium pendant la grossesse (50), ou de malformations cardiovasculaires liées à l'exposition à des inhibiteurs de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (51), ou à certains antiépileptiques (52).

Le tabagisme maternel et le diabète sucré pendant la grossesse sont aussi un facteur de risque important du développement de cardiopathies congénitales et peut causer 1,4% de toutes les cardiopathies retrouvées à la naissance (53).

Une autre explication concernant la prédominance de cette étiologie se trouve dans les facteurs génétiques, en particulier certaines aneuploïdies et mutations génétiques [comme la trisomie 21, qui est l'anomalie chromosomique la plus fréquemment associée à une cardiopathie (54), suivie du syndrome de Turner (55)].

II.1.b) Les anomalies des coronaires

Les anomalies des coronaires responsables d'ischémie (par exemple, l'artère coronaire gauche naissant ou se jetant dans l'artère pulmonaire) sont extrêmement rares au-delà de la petite enfance. Celles-ci peuvent être responsables de mort subite. Ces anomalies d'implantation des coronaires peuvent également ne pas être responsable d'ischémie dans l'enfance, mais avoir une évolution maligne, et seront donc parfois observées dans des cohortes de sujets plus âgés (56).

II.1.c) Les anomalies électriques primaires

Les maladies électriques primaires, telles que le syndrome du QT long et la tachycardie ventriculaire catécholaminergique, sont des causes rares mais significatives de mort subite chez les jeunes de moins de 15 ans. Elles représentent environ 10 à 15 % des cas de mort subite dans cette tranche d'âge. Ces pathologies se caractérisent par des anomalies des canaux ioniques cardiaques, entraînant des arythmies potentiellement fatales (57).

II.2) Causes retrouvées chez les adolescents et adultes de moins de 35-40 ans

Chez les jeunes adultes de 35 ans et moins, la répartition des étiologies change considérablement. Les cardiomyopathies hypertrophiques et dilatées, ainsi que les anomalies coronariennes sont les étiologies les plus fréquentes dans la plupart des séries des sujets de moins 35-40 ans. Viennent ensuite la myocardite, la dysplasie arythmogène du ventricule droit et le syndrome du QT long (58).

A noter que dans environ 40% des cas l'étiologie reste inconnue (56).

II.2.a) Les cardiomyopathies

Dans certaines séries les cardiomyopathies peuvent représenter jusqu'à 36% des étiologies de mort subite (58,59).

Une étude rétrospective canadienne a retrouvé une autopsie normale chez 83% des enfants de moins de 5 ans, alors qu'elle était le plus souvent anormale chez les adolescents et jeunes adultes (72% d'entre eux) avec notamment la présence d'anomalies structurelles (60).

Cependant, il est important de noter que chez les jeunes adultes de moins de 35 ans, la cardiomyopathie dilatée, qui est une grande cause de mort subite chez les plus de 40 ans, représente une proportion plus faible de décès, avec plutôt une prédominance de cardiomyopathie hypertrophique dans cette population jeune (61).

II.2.b) La coronaropathie

Parmi les morts subites, l'athérosclérose coronarienne est imputable dans 0,7 cas pour 100 000 personnes-années chez les personnes de moins de 35 ans, contrastant avec un taux de 13,7 cas pour 100 000 personnes-années chez les personnes de plus de 35 ans ($p < 0,001$). Il s'agit donc d'une cause non négligeable de mort subite chez les sujets jeunes, bien qu'elle occupe une part plus importante dans la population plus âgée (33).

II.2.c) La myocardite

La myocardite est définie comme une maladie inflammatoire du myocarde établie par l'histologie, l'immunologie et l'immunohistochimie. La myocardite peut se manifester de plusieurs façons comme une douleur thoracique après un épisode viral récent, mais également par un choc cardiogénique ou une mort subite, en particulier chez les jeunes, et les sportifs. En présence de cette inflammation (en aigu) ou de la fibrose (en chronique), l'activité sportive peut favoriser la survenue de troubles du rythme ventriculaires, raison pour laquelle un arrêt complet du sport est obligatoire et fait partie intégrante du traitement de la myocardite (62).

Elle représente environ 7% des étiologies de mort subite chez le sujet de moins de 40 ans (63).

II.2.d) La dysplasie arythmogène du ventricule droit

La dysplasie arythmogène du ventricule droit est caractérisée par un remplacement fibro-graisseux du myocarde du ventricule droit avec une expression variable de la maladie qui peut augmenter le risque de mort subite, notamment pendant l'effort (64).

Elle représente environ 5% des étiologies de mort subite chez le jeune adulte (63).

II.2.e) Les canalopathies

Les canalopathies sont des maladies génétiques qui affectent les canaux ioniques des cellules. Ces canaux jouent un rôle crucial dans la génération et la propagation des signaux électriques dans les cardiomyocytes. Des mutations dans les gènes codants pour ces canaux peuvent entraîner des troubles du rythme que l'on peut retrouver, à titre d'exemple, dans le syndrome de Brugada, dans le syndrome du QT long ou dans la tachycardie ventriculaire catécholaminergique. En ce sens, ces affections augmentent le risque de mort subite cardiaque, rendant leur diagnostic et traitement essentiels. Les canalopathies représentent environ 27% des étiologies de morts subites présumées d'origine cardiaque non expliquées (63).

II.2.f) Les toxiques

Enfin, une des particularités qui a pu être retrouvée dans cette population est qu'il existe, selon les études, jusqu'à 33% des patients de 20 à 40 ans, qui ont un antécédent d'abus de cocaïne (65).

II.3) Causes retrouvées chez les adultes de plus de 35-40 ans :

Les causes les plus fréquentes retrouvées dans cette catégorie d'âge sont récapitulées ci-après.

II.3.a) La coronaropathie

Concernant la maladie coronaire, il est admis que la proportion des morts subites résultant de la coronaropathie est d'environ 80% dans cette population (3). L'infarctus du myocarde est l'une des principales causes de mort subite d'origine cardiaque avec une proportion significative dans la population de plus de 40 ans (2,20).

Dans une cohorte nationale menée au Danemark, portant sur plus de 7 000 décès, la maladie coronarienne était la cause la plus fréquente et a été retrouvée chez 36% des cas autopsiés (25).

Des études autopsiques ont révélé qu'une proportion importante (jusqu'à 80%) des personnes atteintes de mort subite présentent une rupture de plaque intra-coronarienne, une formation de thrombus, ou les deux, qui indiquent un syndrome coronarien aigu récent. De plus, environ 30% de ces mêmes patients ont une cicatrice myocardique d'un infarctus du myocarde antérieur, créant ainsi un substrat pour la tachycardie ventriculaire et la fibrillation ventriculaire (66).

Enfin, une étude récente menée en 2022 a utilisé une population issue de registres prospectifs du centre d'expertise de la mort subite de Paris, débutés en 2005, concernant une population de 7 millions d'habitants en région parisienne. Une étiologie à la mort subite a été retrouvée chez 61% des patients, et là encore, la cause la plus fréquente chez les plus de 50 ans était la coronaropathie (68,7%), puis les cardiopathies structurales non ischémiques (16,9%) et enfin les maladies rythmiques (9,6%) (67).

II.3.b) Les cardiomyopathies hypertrophiques et dilatées

La cardiomyopathie hypertrophique est une affection caractérisée par une hypertrophie anormale du muscle cardiaque, pouvant entraîner des troubles du rythme cardiaque mais également une obstruction sous aortique du flux sanguin pouvant être à l'origine de mort subite. La cardiomyopathie dilatée est une pathologie caractérisée par une dilatation ventriculaire associée à une dysfonction systolique du myocarde (33).

Des études d'autopsie ont montré qu'environ 80% des adultes atteints de mort subite présentent une cardiopathie. Parmi les causes retrouvées, 10 à 15% avaient une cardiomyopathie dilatée ou hypertrophique. A noter que 5 à 10% avaient un cœur structurellement normal (66).

II.3.c) Le rétrécissement aortique

La sténose aortique est la troisième cause retrouvée après la coronaropathie et les cardiomyopathies hypertrophiques et dilatées (68).

Le risque est d'autant plus élevé que le rétrécissement aortique est sévère, qu'il existe une dysfonction ventriculaire gauche ou s'il s'accompagne de signes d'insuffisance cardiaque. La sténose aortique sévère asymptomatique est à faible risque de mort subite, estimé à environ 1% par an, mais de nouvelles données suggèrent que ce chiffre est probablement proche de 5 à 7% (69).

II.3.d) Le prolapsus valvulaire mitral

Il existe également une association entre le prolapsus de la valve mitrale et la mort subite due aux arythmies ventriculaires avec un risque estimé de 0,2 à 1,9%, mais l'incidence est mal définie (70,71)

En effet, une méta-analyse a évalué la prévalence du prolapsus valvulaire mitral à 1,2% dans la population générale. Parmi les victimes de mort subite, la cause du décès reste indéterminée chez 22,1% des patients, et parmi ce nombre, le prolapsus valvulaire mitral a été observé chez 11,7% d'entre eux, suggérant un rôle potentiel du prolapsus mitral dans la survenue de la mort subite (71).

II.4) Causes retrouvées chez les sportifs

Les étiologies de mort subite du sportif se rapprochent de celles des adultes jeunes. Dans une étude américaine portant sur des athlètes de 38 sports différents, on a trouvé que les morts subites sont principalement dues à une maladie cardiovasculaire (56% des cas), mais les causes comprennent également un traumatisme contondant ayant causé des dommages cardiaques (22% des cas), un commotio cordis (3% des cas) et une hyperthermie (2% des cas). Parmi les 1 049 décès cardiovasculaires, les causes cardiovasculaires les plus fréquentes étaient la cardiomyopathie hypertrophique (36%) et les anomalies coronariennes congénitales (17%) (25,72,73).

II.4.a) La cardiomyopathie hypertrophique

Alors que chez les jeunes victimes, l'athérosclérose coronarienne est rare, les anomalies structurelles prédisposant à des anomalies rythmiques ou hémodynamiques instables, telles que la cardiomyopathie hypertrophique et les anomalies coronariennes sont fréquemment impliquées chez les athlètes (65,74,75).

La cardiomyopathie hypertrophique est souvent citée dans la littérature comme la cause la plus fréquente de mort subite chez les jeunes athlètes de compétition, représentant plus de 30% des causes confirmées de mort subite dans le National Registry of Sudden Death in Athletes aux États-Unis, avec un nombre important de cas de mort subite étiquetés comme « cardiomyopathie hypertrophique possible » (8%) (76).

II.4.b) Anomalies des artères coronaires

Les anomalies des artères coronaires avec des variations d'implantation et/ou d'évolution, ne sont certes pas communes dans la population générale, mais sont surreprésentées dans la mort subite chez les athlètes (56).

L'origine anormale des artères coronaires, en particulier une artère coronaire provenant du mauvais sinus aortique, est une cause fréquente de mort subite, allant de 7% à 17% des cas de mort subite survenue chez l'athlète (77-79).

II.4.c) Dysplasie arythmogène du ventricule droit

La dysplasie arythmogène du ventricule droit comme cause de mort subite est plus fréquente au Royaume-Uni (représentant 10% des moins de 35 ans) (79) qu'aux États-Unis, y compris dans les cohortes du Registre des morts subites chez les athlètes, et dans les études menées auprès des militaires américains (64,80).

A noter que les athlètes atteints de dysplasie arythmogène du ventricule droit sont pour la majorité décédés à l'effort et la plupart avaient des antécédents de palpitations et/ou de syncopes (72).

II.4.d) Le commotio cordis

Une étiologie de plus en plus rapportée est représentée par un accident nommé le commotio cordis (il s'agit d'un trouble du rythme qui résulte de la percussion du thorax au niveau de la silhouette cardiaque à un instant donné du QRS) qui peut être à l'origine d'une fibrillation ventriculaire. Cet accident est de plus en plus signalé aux États-Unis et dans le monde (73,81).

II.4.e) La myocardite et les toxiques

Les causes un peu moins fréquentes chez l'athlète comprennent la myocardite et les canalopathies (74,82,83). La myocardite représente environ 8% des étiologies de mort subite chez le sportif (84-86).

Parmi les différentes causes de myocardite (allergènes, médicaments, agents toxiques, réaction auto-immune ou d'hypersensibilité) (87), l'infection virale est l'étiologie la plus fréquente dans les cas de mort subite (88).

Enfin, il existe également des facteurs environnementaux et des médicaments améliorant la performance qui ont également été liés à la mort subite chez les athlètes (89,90).

II.4.f) Les canalopathies

Les canalopathies et troubles électriques primaires chez les sportifs sont souvent des diagnostics difficiles à établir en post-mortem, à moins que des protocoles spécifiques soient suivis pour préserver du matériel pour les tests génétiques (91).

Des anomalies cardiaques électriques héréditaires primaires sont en cause dans 5% des cas confirmés de mort subite dans le registre des États-Unis (77) et moins de 4% chez les athlètes dans des études menées au Royaume-Uni (92), en Australie et en Nouvelle-Zélande (63).

La canalopathie la plus fréquemment impliquée dans la mort subite du sportif est le syndrome du QT long. On estime que le syndrome du QT long touche un individu sur 2000 dans la population générale, et la prévalence chez l'athlète est de 0,4% (93).

II.4.g) La coronaropathie

Enfin, l'athérosclérose coronarienne est une cause rare mais reconnue de mort subite chez les jeunes athlètes, alors qu'elle devient le mécanisme dominant chez les athlètes plus âgés (>60% des cas chez les athlètes de plus de 35 ans) (94,95).

Les syndromes coronariens aigus non associés au sport comparativement à ceux associés au sport sont nettement plus fréquents (facteur multiplicatif de 18) chez les patients âgés de 35 à 65 ans (96).

III – Bilan étiologique en cas de mort subite

III.1) « Sous exploration » des cas de mort subite

Dans un registre français de dix ans, commencé en 2011, plus de 40 000 arrêts cardio-respiratoires survenus en milieu extra hospitalier et pris en charge dans l'un des 48 hôpitaux parisiens participants à l'étude ont été analysés. Parmi tous les arrêts cardio-respiratoires, 4 314 patients arrivent vivants en réanimation, et sur ce nombre, 3 044 décèdent en réanimation dans les 8 à 10 jours. Parmi les patients arrivants vivants à l'hôpital, les chercheurs se sont demandés quelles explorations avaient été réalisées dans le service de réanimation. Il s'avère que dans cette étude, 1 502 patients n'ont pas été explorés (la « non exploration » était définie par l'absence d'électrocardiogramme, d'une échocardiographie et la définition du statut coronaire). Parmi les décès, une autopsie en intra-hospitalier avait lieu dans seulement 3,4% des cas, et une prise de sang pour recherche toxicologique et prélèvement génétique dans seulement 1,1% des cas (97).

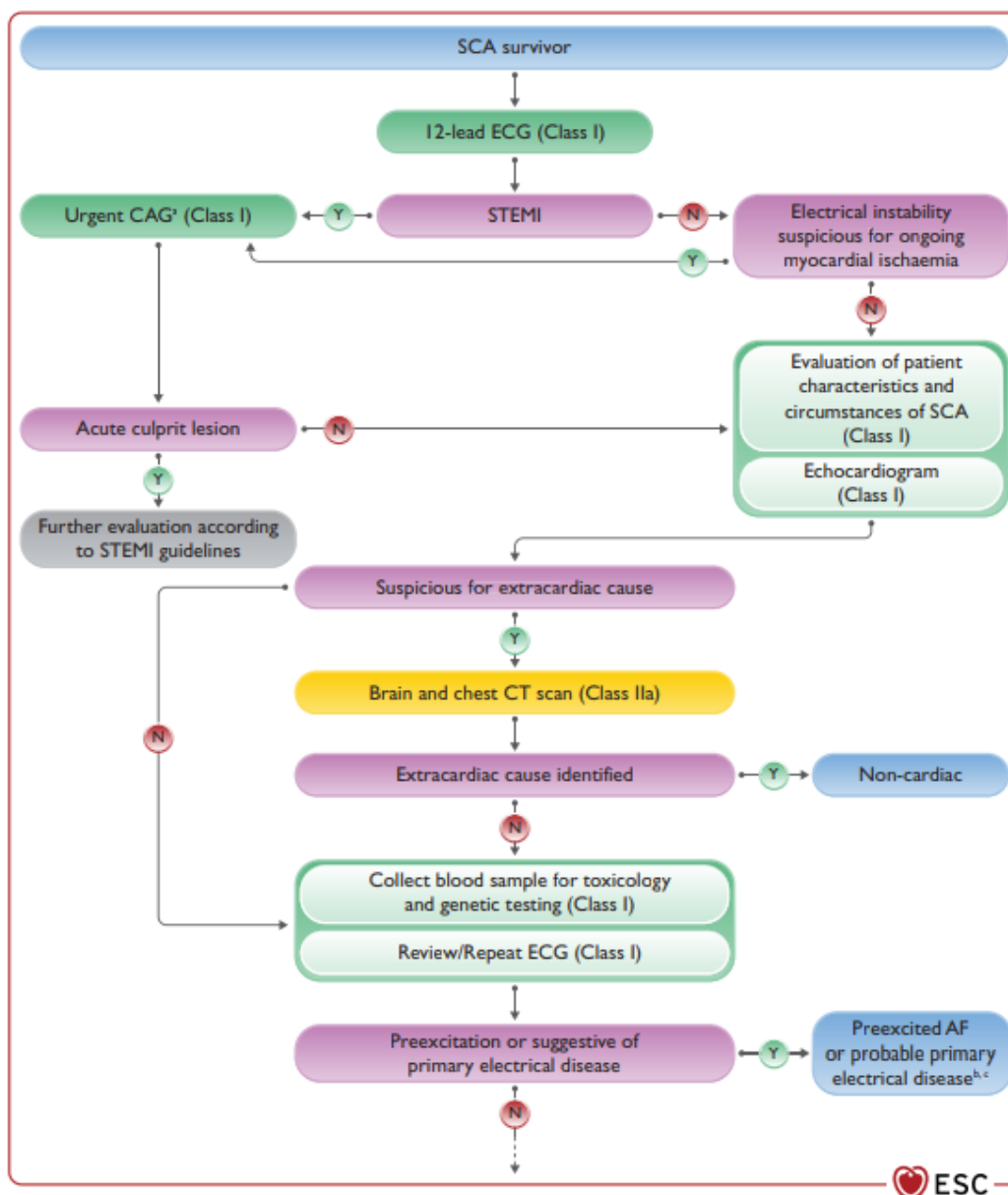
Dans les services de cardiologie, les chercheurs se sont aussi posés cette question. Une étude publiée en 2018, a regardé les cas étiquetés « fibrillation ventriculaire idiopathique » parmi toutes les causes de mort subite, et ils se sont rendus compte que 40% d'entre elles ne sont pas explorées (98).

III.2) Que disent les Guidelines de l'ESC 2022 à propos des explorations en cas de mort subite ?

Il faut distinguer deux grandes situations pour le bilan complémentaire : l'arrêt cardiaque récupéré et la mort subite avérée.

III.2.a) En cas d'arrêt cardiaque récupéré

L'utilisation des algorithmes des recommandations ESC 2022 permettent de définir les différentes étapes à réaliser afin d'obtenir un diagnostic étiologique (1). La prise en charge peut être récapitulée de la manière suivante (Figure 1) :



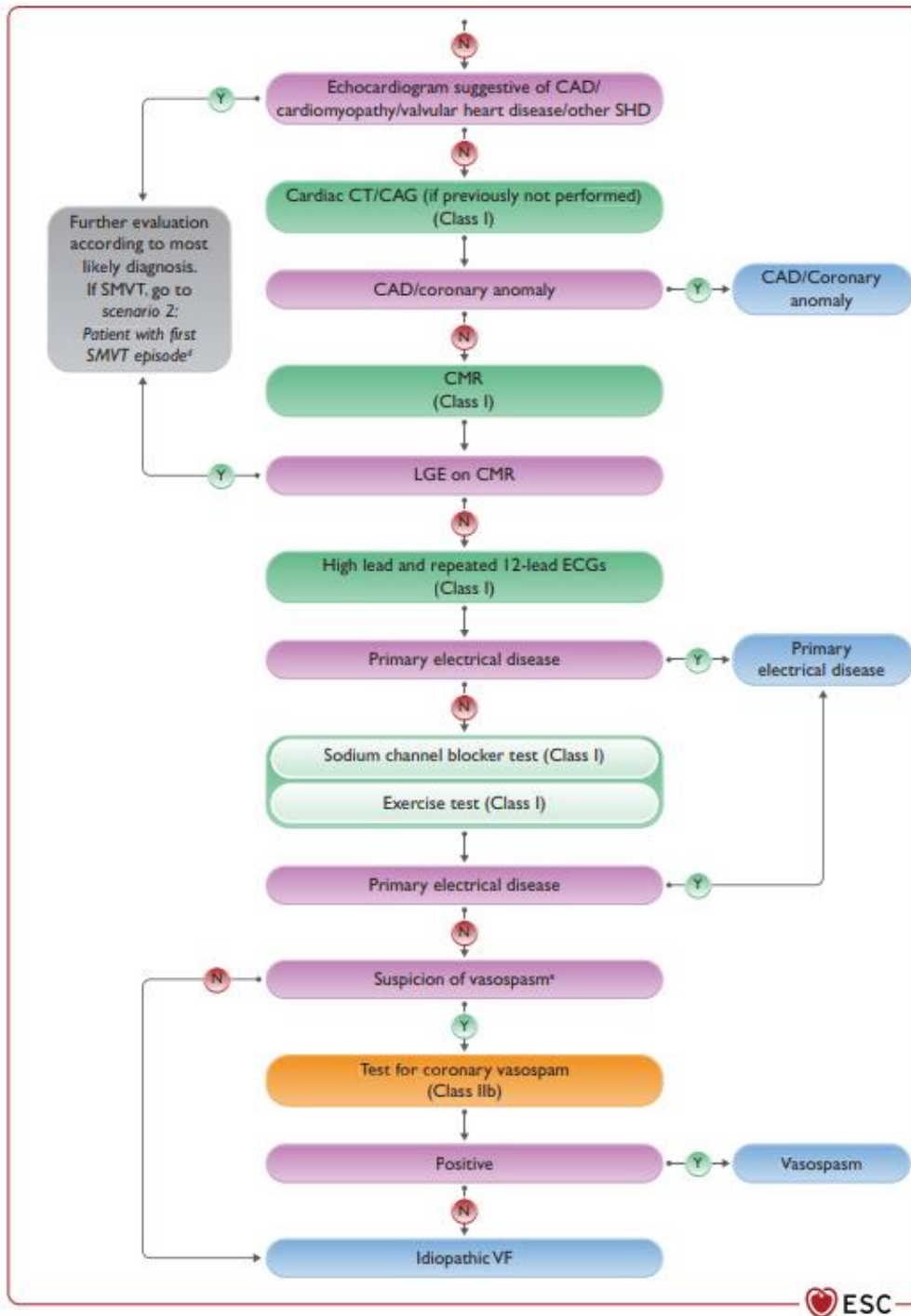


Figure 1 : algorithme d'évaluation des victimes d'arrêts cardiaques récupérés (1)

ÉTAPE 1 : réalisation d'un électrocardiogramme 12 dériviations et recherche d'une instabilité électrique chez le patient.

Existe-t-il un aspect de STEMI ? Existe-t-il une instabilité électrique avec une suspicion d'ischémie ?

Si oui, il faut réaliser une coronarographie en urgence (99).

En effet, la coronarographie est recommandée pour les patients présentant un infarctus du myocarde avec élévation du segment ST. C'est également recommandé en cas d'instabilité électrique après un arrêt cardiaque suspect d'être d'origine ischémique. Trois essais contrôlés randomisés n'ont trouvé aucun bénéfice significatif à la réalisation d'une coronarographie et d'une angioplastie précoces dans un arrêt cardiaque, s'il n'existe pas d'élévation du segment ST ou d'instabilité électrique (99–102).

S'il n'existe pas d'instabilité électrique ou de sus-décalage du segment ST, il faut évaluer les circonstances de l'arrêt cardiaque, faire un examen clinique approfondi et une échocardiographie (103).

La réalisation d'un électrocardiogramme per et post réanimation doit être réalisé pour détecter d'éventuelles anomalies du rythme cardiaque, telles que des arythmies ventriculaires, des signes d'ischémie ou un intervalle QT prolongé (91,104).

La réalisation d'une échocardiographie permet d'établir un premier examen morphologique du cœur et ainsi donner des éléments d'orientation sur une éventuelle cardiomyopathie (hypertrophique ou dilatée). Certaines pathologies cardiaques n'ont pas de traduction morphologique échographique comme les maladies électriques primaires du cœur, mais d'autres cardiomyopathies et notamment certaines ayant une transmission génétique peuvent être suspectées dès ce stade (103).

ÉTAPE 2 :

La cause présumée est-elle d'origine cardiaque (après avoir réalisé l'examen clinique, un électrocardiogramme et une échocardiographie) ?

Si oui, il faut poursuivre les explorations sur le plan cardiovasculaire, répéter les ECG et prélever dès ce stade, deux tubes EDTA sous supervision spécialisée, pour la réalisation d'un dépistage toxicologique et génétique (105). En effet, les tests génétiques peuvent identifier une cause à la mort subite en identifiant les mutations pathogènes dans les gènes associés à certains phénotypes spécifiques (106).

Si la cause n'est pas présumée d'origine cardiaque, il faut discuter d'un scanner thoracique et cérébral afin de s'orienter vers une étiologie pneumologique ou neurologique à cet arrêt cardiaque (135).

ÉTAPE 3 :

Existe-t-il des anomalies électriques (telles qu'une pré excitation) ?

Si oui, il s'agit possiblement d'une fibrillation atriale sur terrain de pré excitation (syndrome de Wolff Parkinson White) ou d'une maladie électrique primaire (107).

Si non, existe-t-il des anomalies cardiaques structurelles (aspect de cardiomyopathie hypertrophique ou dilatée), ou des anomalies valvulaires ?

Si oui, il convient de réaliser une IRM cardiaque avec un rehaussement tardif permettant d'ajouter une valeur diagnostique supplémentaire (108).

Si non, il faut réaliser un scanner coronaire (afin d'orienter vers une coronaropathie, une dissection, ou des anomalies des coronaires). En cas de suspicion de coronaropathie, on peut réaliser une coronarographie, si celle-ci n'a pas été faite au préalable, et discuter de l'imagerie endocoronaire afin d'aider à la caractérisation de la plaque mais aussi à la compréhension du mécanisme de la sténose, et de la stabilité de la plaque (109).

ÉTAPE 4 :

Si l'IRM, l'électrocardiogramme, la coronarographie ou le scanner cardiaque sont normaux, il faut réaliser un électrocardiogramme avec les électrodes hautes (« V1/V2 haut »), au deuxième espace intercostal, à la recherche d'un syndrome de Brugada (110).

Si celui-ci est normal, il convient de réaliser un test de provocation avec des inhibiteurs des canaux sodiques (test à l'ajmaline) (111), ainsi qu'un test d'effort (112).

ÉTAPE 5 :

Si tous ces examens se révèlent négatifs, il faut discuter de l'hypothèse d'un spasme coronaire et réaliser un test pharmacologique au méthergin (113).

Si ce dernier test est négatif, alors on peut conclure à une fibrillation ventriculaire idiopathique, qui reste un diagnostic d'élimination.

III.2.b) En cas de mort subite avérée

La prise en charge est différente par rapport aux explorations en cas de mort subite récupérée et peut être récapitulée de la manière suivante (*Figure 2*) :

ETAPE 1 :

Tout d'abord il convient de bien reprendre les circonstances du décès, les antécédents personnels et familiaux de la victime (5). Il faut ensuite réaliser une autopsie si la cause n'est pas connue, peu importe l'âge, et systématiquement si la victime a moins de cinquante ans, même si une cause précise est suspectée (63). La réalisation d'un prélèvement à visée toxicologique est également recommandée en cas de mort inexpliquée (114).

Cette analyse peut se faire même si le cœur est retrouvé anormal à l'examen macroscopique et/ou microscopique. En effet, la possibilité qu'une drogue illicite ou non ait pu entraîner le décès en agissant comme un facteur supplémentaire au substrat anatomique est à concevoir. Cela doit donc être soigneusement considéré et une analyse toxicologique est systématiquement réalisée en pratique (104).

Il convient également de réaliser des prélèvements ADN s'il existe une suspicion de maladie héréditaire ou de décès inexpliqué, afin de rechercher des mutations génétiques associées à des troubles du rythme héréditaires ou des cardiomyopathies pouvant contribuer à la mort subite (92,115–118).

En effet, des maladies cardiaques d'origine génétique (cardiomyopathie hypertrophique, cardiomyopathie dilatée, dysplasie arythmogène du ventricule droit) peuvent être identifiées dans 25 à 49 % des cas (119).

ETAPE 2 :

Si l'autopsie permet le diagnostic d'une maladie génétique, il convient de réaliser une évaluation cardiaque et un bilan génétique chez les apparentés (120).

Dans les cas où l'autopsie ne retrouve pas de cause évidente et que l'analyse toxicologique est négative, le terme de « mort subite d'origine rythmique » (Sudden Arrhythmic Death Syndrome) peut être utilisé. Dans ce cas, les maladies électriques primaires sont potentiellement en cause (117,121,122).

Néanmoins, s'il existe une forte suspicion de maladie héréditaire avec bilan complémentaire négatif, il convient de réaliser une évaluation cardiologique et un bilan génétique chez les apparentés (120).

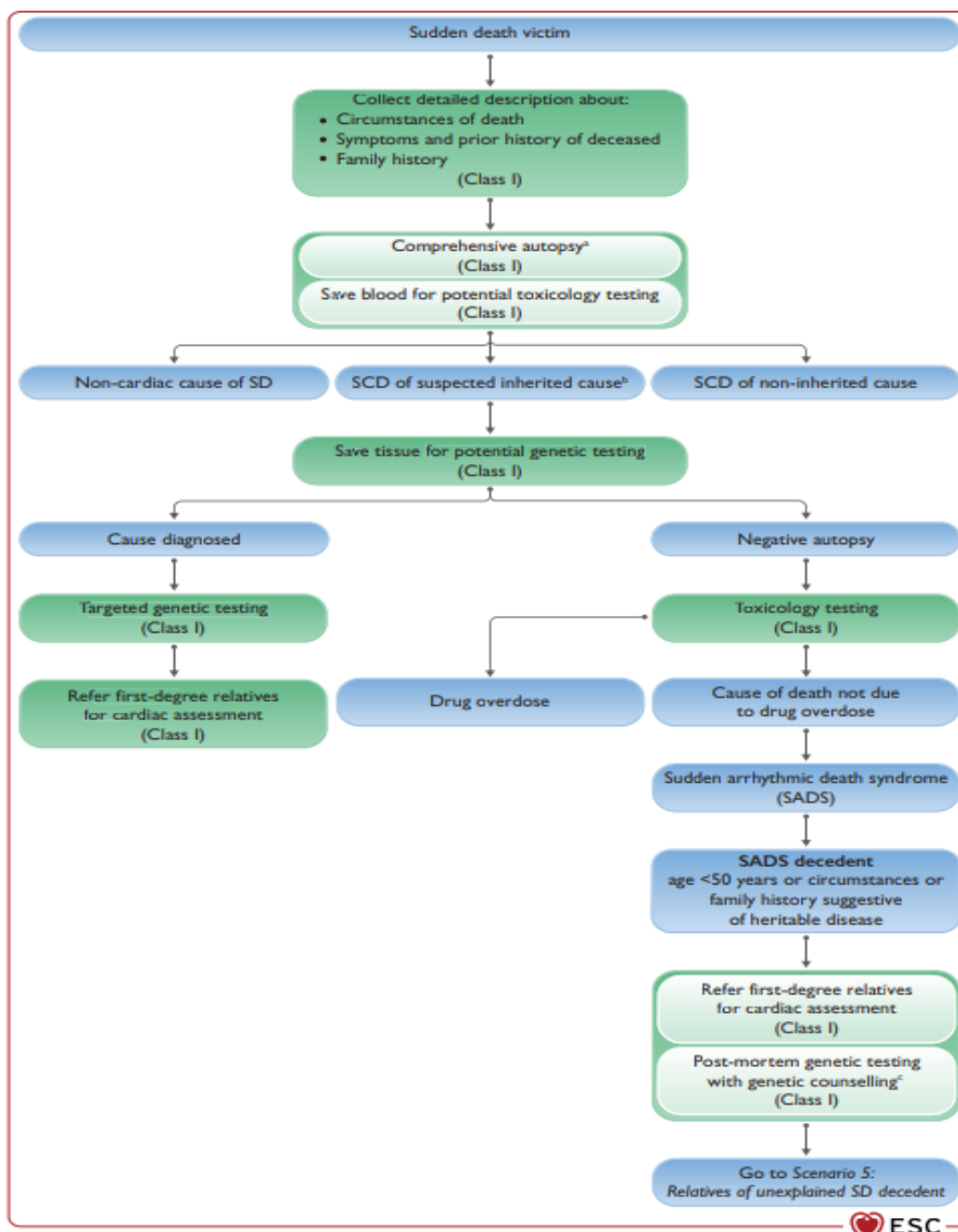


Figure 2 : algorithme pour l'évaluation des victimes de mort subite (1)

III.2.c) Généralités sur l'autopsie

L'autopsie médicale, contrairement à l'autopsie judiciaire, se pratique en cas de mort dite « naturelle », sous l'égide du code de la santé publique. Elle sert à confirmer ou infirmer une maladie, voire établir la cause du décès. Un médecin en fait la demande à un centre de référence, où un médecin légiste procédera à l'autopsie. L'autopsie médicale est soumise à l'accord de la famille, et pratiquée à sa demande ou à celle du médecin. Elle peut être refusée, si le défunt avait fait part d'une quelconque opposition de son vivant (ce qui n'est pas le cas de l'autopsie judiciaire avec obstacle médico-légal).

III.2.d) Déroulement d'un prélèvement génétique

Le prélèvement génétique pour la recherche d'une cardiomyopathie est un processus crucial qui aide à identifier les mutations génétiques pouvant être responsables de l'arrêt cardiaque ou de la mort subite. La procédure se déroule généralement en plusieurs étapes, allant de la collecte de l'échantillon à son analyse en laboratoire.

Consentement du patient

Avant de procéder à tout prélèvement génétique, il est indispensable d'obtenir le consentement éclairé du patient. Celui-ci doit être informé des objectifs du prélèvement, des bénéfices, des risques, et de la gestion des résultats pouvant avoir des conséquences thérapeutiques sur sa santé ou celle de ses proches. Lorsque le patient est inconscient, il faut rechercher le consentement auprès de la personne de confiance, de la famille ou des proches.

Collecte de l'échantillon

La méthode la plus courante pour collecter un échantillon pour une analyse génétique est le prélèvement sanguin, bien qu'il soit possible de le réaliser sur tissus. On utilise pour cela deux tubes EDTA. Comme pour tout prélèvement biologique, celui-ci se fait dans de bonnes conditions d'asepsie, avec désinfection préalable de la zone de prélèvement. Il n'y a pas d'indication de rester à jeun pour le prélèvement.

Stockage et transport de l'échantillon

Le sang prélevé est stocké à température contrôlée et transporté au laboratoire pour analyse. Il est crucial que l'échantillon reste dans des conditions optimales pour éviter la dégradation de l'ADN.

Extraction de l'ADN et analyse génétique

Pour l'analyse finale, l'ADN doit être extrait des cellules. Ce processus comprend la lyse (c'est-à-dire rompre les cellules pour en libérer le contenu), puis la séparation (c'est-à-dire que les différents composants cellulaires sont séparés pour isoler l'ADN du reste des éléments), et enfin la purification (afin d'éliminer les protéines accolées à l'ADN et de n'isoler que le matériel génétique dont on a besoin).

L'ADN extrait est ensuite analysé pour identifier les mutations spécifiques associées aux différentes formes de cardiomyopathie. Cela peut être réalisé par plusieurs techniques, telles que comme le séquençage de nouvelle génération (NGS) ou par réaction en chaîne par polymérase (PCR) (123).

Interprétation des résultats

Les données obtenues sont interprétées par des généticiens et des cardiologues spécialisés en génétique. Ils évaluent les mutations trouvées et déterminent leur pertinence clinique par rapport à la cardiomyopathie et/ou les circonstances de décès du patient. Les données de l'enquête familiale sont également importantes pour corréliser les variants identifiés au laboratoire à la clinique.

Communication des résultats

Les biologistes rédigent un compte rendu précisant les variations de classe 3, 4 ou 5 qui ont pu être identifiées. Ce résultat est communiqué au patient au cours d'une consultation dédiée de génétique. Il existe des réunions de génétique dans les différents centres pour discuter des implications des résultats pour le patient et sa famille.

III.2.e) Les causes génétiques pouvant être retrouvées et leur rendement

La cardiomyopathie hypertrophique :

Une mutation pathogène peut être identifiée dans 35% à 45% des patients affectés par la maladie et jusqu'à 65% lorsque qu'il existe des antécédents familiaux. Parmi les patients ayant un génotype dit « positif », environ 70% ont des mutations dans la chaîne lourde de la β -myosine (MYH7) ou la protéine C de liaison de la myosine (MYBPC3) (88).

La cardiomyopathie dilatée :

En cas de cardiomyopathie dilatée, une origine génétique familiale est retrouvée dans environ 30% des cas (123). Les gènes plus fréquemment impliqués sont le gène TTN (titine), LMNA (lamin A/C), RBM20, FLNC, DSP (124).

Dysplasie arythmogène du ventricule droit :

La transmission est le plus souvent autosomique dominante avec des mutations pathogènes dans les gènes desmosomiaux (pour la plupart) codant pour la plakoglobine (JUP), la desmoplakine (DSP), la plakophiline (PKP-2), la desmogléine-DSG2 et la desmocolline-DSG2 (112). Concernant le dépistage génétique, celui-ci peut donner un résultat positif dans environ 50% des cas familiaux (125).

Cardiopathies non structurelles : les canalopathies

Environ 20% des morts subites chez les jeunes restent inexplicables après une autopsie complète, comprenant un examen macroscopique et histologique du cœur ainsi qu'une analyse toxicologique. On parle de mort « sine materia ». Une partie de ces morts subites inexplicables serait en fait due à des maladies des canaux ioniques cardiaques (autrement dit, des canalopathies), telles que le syndrome du QT long, le syndrome de Brugada, la tachycardie ventriculaire catécholaminergique, et le syndrome du QT court (33)

Le rendement de l'analyse génétique dans le diagnostic des canalopathies cardiaques, telles que le syndrome du QT long ou la tachycardie ventriculaire polymorphe catécholergique, est estimé à environ 60 à 80% (126).

III.3) Organisation de la filière « mort subite »

Il est utile de pouvoir identifier, dans les CHU, l'ensemble des acteurs impliqués dans la prise en charge et l'exploration des patients présentant une mort subite. Les intervenants étant nombreux, c'est une véritable filière qui doit être organisée.

En ce sens, nous avons décidé de constituer un registre rétrospectif des cas de mort subite des neuf dernières années sur le CHU d'Amiens afin de connaître les caractéristiques des patients, les explorations réalisées et le rendement génétique. La création d'une filière mort subite dédiée pourrait permettre de coordonner l'ensemble de la prise en charge.

A titre d'exemple, l'Hôpital Européen Georges-Pompidou (HEGP) à Paris est un centre de référence pour la prise en charge de la mort subite. La filière de prise en charge de la mort subite y est bien organisée et structurée pour permettre une réponse rapide et efficace, du diagnostic à la prise en charge post-arrêt cardiaque.

IV – Constitution d'un registre rétrospectif et recherche des étiologies des morts subites prises en charge au CHU d'Amiens

Introduction

La mort subite représente un défi médical majeur, engendrant des conséquences graves pour les individus et leurs familles. Les causes de mort subite d'origine cardiaque sont nombreuses et incluent la cardiopathie ischémique, les cardiomyopathies, les canalopathies, les cardiopathies congénitales ou encore la myocardite (31).

Cependant, il existe des disparités régionales en France avec des étiologies et des facteurs de risque propres à la région. Les études montrent que la mortalité cardiovasculaire et la mort subite varient significativement d'une région à l'autre. Ces différences sont principalement dues à des facteurs comme la répartition inégale des facteurs de risque (par exemple, le tabagisme, l'obésité, l'hypertension artérielle) et les inégalités dans l'accès aux soins.

Par exemple, la région des Hauts-de-France enregistre des taux de mortalité cardiovasculaire plus élevés comparativement à des régions comme l'Île-de-France qui bénéficie d'une meilleure offre de soins et de campagnes de prévention plus efficaces (respectivement 285,6 décès contre 183 pour 100 000 habitants) (127).

De plus, il a été montré que le bilan complémentaire n'était pas toujours exhaustif après un arrêt cardiaque, notamment en raison de la rapidité de dégradation de l'état clinique du patient ou le manque de stabilité de celui-ci. Cela peut donc entraîner des lacunes dans l'identification des causes sous-jacentes. En effet, jusqu'à 40% des morts subites ne bénéficient pas d'un bilan complémentaire complet, laissant sans réponse la cause potentielle du décès (128).

C'est pourquoi nous avons étudié une cohorte de patients ayant présenté une mort subite suspectée d'être d'origine cardiaque prise en charge au CHU d'Amiens, afin d'en établir la cause et d'étudier l'exhaustivité du bilan réalisé.

Cette recherche au CHU d'Amiens ambitionne de contribuer non seulement à la compréhension locale de la mort subite mais également à l'enrichissement des connaissances globales dans ce domaine, afin d'améliorer la qualité des soins prodigués.

Matériel et méthodes

Design de l'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective incluant tous les patients de moins de 65 ans pris en charge au CHU d'Amiens entre mai 2014 et mai 2023 pour un arrêt cardiaque extra-hospitalier. Les patients présentant un arrêt cardiocirculatoire de cause extracardiaque (intoxication médicamenteuse volontaire, détresse respiratoire aigüe sur exacerbation de BPCO, accident de la voie publique...) ont été exclus.

Objectifs de l'étude

Les objectifs de l'étude étaient de recueillir les caractéristiques des patients dans notre population locale ainsi que les examens réalisés tout au long de la prise en charge afin d'obtenir l'étiologie de la mort subite et d'étudier l'exhaustivité du bilan réalisé.

Variables étudiées

Les données collectées comprennent tout d'abord les caractéristiques démographiques des patients telles que l'âge, le sexe, mais également les antécédents personnels et familiaux, les traitements à domicile, l'indice de masse corporelle (IMC), les facteurs de risque cardiovasculaires (hypertension artérielle, statut tabagique, présence d'un diabète), la prise de cannabis, et l'éthylisme chronique.

Nous avons collecté les données concernant les circonstances de l'évènement (au repos ou à l'effort), le rythme de l'arrêt cardiaque (choquable ou non), ainsi que l'heure de survenue. Le matin était défini par un arrêt cardiaque survenu entre 6h et 13h, l'après-midi entre 13h et 22h et la nuit s'il est survenu entre 22h et 6h. Les aspects liés à la prise en charge initiale (nombre de chocs électriques, utilisation d'adrénaline, utilisation d'amiodarone), la durée de no flow et de low flow ont également été collectés.

Nous avons ensuite recueilli les éléments liés à la prise en charge en réanimation ou en unité de soins intensifs ; réalisation d'une hypothermie thérapeutique, électrocardiogramme initial, données échocardiographiques initiales, données coronarographiques, présence de toxiques, fonction rénale selon la classification KDIGO, troponinémie d'entrée, score IGS2, complications et nombre de décès survenus en service de soins critiques. Nous avons ainsi noté l'ensemble des diagnostics établis à ce stade de la prise en charge grâce aux examens complémentaires réalisés.

Puis, la prise en charge en secteur conventionnel comprenant le contrôle ECG, le contrôle échocardiographique, l'IRM cardiaque, la coronarographie si celle-ci n'avait pas été faite en réanimation, les éventuels tests pharmacologiques (notamment à l'ajmaline), les complications au cours du séjour, l'éventuelle implantation d'un Défibrillateur Automatique Implantable (DAI), et la durée de séjour ont été recherchés. Comme précédemment, nous avons recueilli les diagnostics qui ont pu être établis à ce stade, grâce aux examens complémentaires supplémentaires.

Enfin, le suivi à long terme a également été étudié avec les résultats de l'analyse génétique, si celle-ci avait été réalisée, les tests pharmacologiques faits à distance, l'évaluation familiale, la date de la dernière consultation et les événements cardiologiques survenus pendant le suivi. Nous avons ainsi pu établir le nombre de diagnostics finaux relevés dans cette cohorte.

Définitions

La classification KDIGO (Kidney Disease: Improving Global Outcomes) est définie comme ce qui suit : insuffisance rénale KDIGO I si augmentation de la créatinémie entre 1,5 et 1,9 fois la base du patient, ou créatinémie supérieure à 26,5 umol/L, KDIGO 2 si augmentation de la créatinémie entre 2 et 2,9 fois la base, et enfin KDIGO 3 si plus de 3 fois la base de la créatinémie ou si la créatinémie est supérieure à 356 umol/L (129).

Les patients porteurs d'une cardiopathie ischémique ont été classés en « ischémie aiguë » ou en « ischémie chronique ». Dans le cas des occlusions aiguës, les patients ont également été classés en monotronculaire, bitronculaire, ou tritronculaire.

L'occlusion aiguë était définie par l'obstruction complète et soudaine d'une artère coronaire, identifiée lors d'une coronarographie par l'absence de flux distal dans le segment artériel concerné. L'occlusion coronarienne chronique était définie par la présence d'une obstruction complète de la lumière d'une artère coronaire depuis une période prolongée. La coronarographie permettait de distinguer une lésion coronarienne aiguë d'une lésion chronique en se basant sur les caractéristiques angiographiques, la morphologie de l'occlusion, la présence de thrombus, le flux collatéral et les données cliniques associées (130,131).

La dysfonction systolique gauche est définie par l'incapacité du ventricule gauche à éjecter une quantité adéquate de sang dans la circulation systémique, définie par une fraction d'éjection inférieure à 50% (132).

Pour les résultats des analyses génétiques, nous avons colligé les variants de signification indéterminée (classe III), probablement pathogènes (classe IV), et pathogènes (classe V). L'exploration endocavitaire électrophysiologique permet de diagnostiquer des troubles du rythme et de conduction cardiaque (133).

En ce qui concerne les étiologies colligées dans cette étude après la réalisation des examens complémentaires, nous avons retrouvé les pathologies suivantes et nous avons précisé leur définition comme ce qui suit :

Le syndrome de Brugada qui est une maladie héréditaire dont le diagnostic repose sur l'apparition spontanée ou provoquée par un test pharmacologique (test à l'ajmaline, qui est un bloqueur des canaux sodiques), de l'élévation du segment ST dans les dérives V1 à V3 (134).

La cardiomyopathie dilatée définie par une dilatation du ventricule gauche et une dysfonction systolique qui ne peuvent être expliquées par des conditions de charge anormale (hypertension, valvulopathie) ou par une coronaropathie. Le diagnostic se base sur les résultats d'échocardiographie ou d'IRM cardiaque (135).

La cardiomyopathie hypertrophique, maladie génétique caractérisée par une hypertrophie du myocarde, souvent asymétrique, qui n'est pas due à une autre anomalie telle que l'hypertension artérielle ou le rétrécissement aortique. Le diagnostic repose sur les mesures d'épaisseur du myocarde via l'échocardiographie ou l'IRM cardiaque (59).

La myocardite, qui est une inflammation du myocarde dont le diagnostic est basé sur des critères cliniques, des anomalies ECG, des marqueurs inflammatoires, et l'IRM cardiaque (critères de Lake Louise) (136).

La cardiopathie ischémique caractérisée par un rétrécissement du calibre des artères coronaires (secondaire à l'athérosclérose) dont le diagnostic est retenu selon des antécédents cliniques, des tests d'effort, des ECG, l'imagerie coronarienne (coronarographie, coroscaner) et parfois l'IRM cardiaque (137).

La tachycardie ventriculaire catécholaminergique, trouble du rythme héréditaire caractérisé par une tachycardie ventriculaire polymorphe ou bidirectionnelle induit par le stress ou l'exercice, avec un diagnostic confirmé à l'aide des tests génétiques et d'un ECG d'effort (138).

Le QT long acquis ou congénital qui est caractérisé par un allongement de l'intervalle QT, dont le diagnostic repose sur la mesure de celui-ci sur un ECG (avec un seuil retenu de 480 ms chez la femme et de 470 ms chez l'homme), sur une épreuve d'effort (avec mesure du QT à la 4^e minute de récupération) et pouvant inclure des tests génétiques (139).

La cardiopathie valvulaire qui inclut toute pathologie affectant les valves cardiaques, entraînant une régurgitation ou une sténose valvulaire. Le diagnostic repose sur l'auscultation clinique, l'échocardiographie, et parfois l'imagerie avancée (ETO, IRM cardiaque) (140). A noter que dans notre étude, il fallait que la valvulopathie possède des critères de sévérité et de retentissement cardiaque pour être considérée comme à l'origine d'une mort subite, ou alors qu'il existe un prolapsus valvulaire mitral.

Le spasme coronaire, qui correspond à une constriction transitoire des artères coronaires. Le diagnostic est souvent confirmé par des tests de provocation tels que l'administration intracoronaire de méthergin (141).

La fibrillation ventriculaire idiopathique, qui est un diagnostic d'exclusion, nécessite au préalable d'exclure les causes structurelles, les canalopathies, les causes métaboliques et toxicologiques. Les examens indispensables à réaliser avant de pouvoir retenir cette étiologie sont donc une biologie avec analyse de toxiques, un ECG (comprenant les dérives hautes), un coroscaner ou une coronarographie, une surveillance scopée ou un holter, une épreuve d'effort, une échocardiographie et un test pharmacologique (103,128,142). Si les examens étaient incomplets, alors il n'y avait pas d'étiologie retenue.

Analyse statistique

Les analyses statistiques ont été réalisées à l'aide du logiciel Excel. Les moyennes, écart-types, médianes, quartiles, ont été calculés pour les variables continues afin de fournir une description de la population étudiée et de leur prise en charge dans les différents secteurs de soin.

Cadre éthique

Cette étude a été menée conformément aux principes éthiques de la Déclaration d'Helsinki. Le protocole a été approuvé par la Direction de la Recherche Clinique et de l'Innovation.

Résultats

Population étudiée

Trois cents quatre-vingt-un patients étaient éligibles. Deux cent cinquante-sept patients ont été exclus ; 73 sont décédés au service d'accueil des urgences, 67 sont décédés d'un arrêt cardiaque de cause respiratoire (arrêt sur bronchospasme, exacerbation de BPCO, fausses routes, asthme aigu grave, syndrome de détresse respiratoire aigu), 27 des suites d'une tentative d'autolyse (pendaison, intoxication médicamenteuse volontaire), 13 à cause d'une intoxication non volontaire (éthilyque, médicaments), 15 de causes neurologiques (AVC, hémorragie sous arachnoïdienne, hydrocéphalie, état de mal épileptique), 12 dans des accidents de la voie publique (accident de la circulation, noyade, chute avec polytraumatisme, crush syndrome, électrocution), 12 de causes digestives (ischémie mésentérique, choc hémorragique digestif), cinq de causes infectiologiques (pneumopathies, choc septique urinaire), et 33 d'une autre cause (acidocétose, hypokaliémie sur anorexie, pose de cathéter, désinsertion de ligne de dialyse...). Finalement, 124 patients ont été inclus dans l'étude (*Figure 3*).

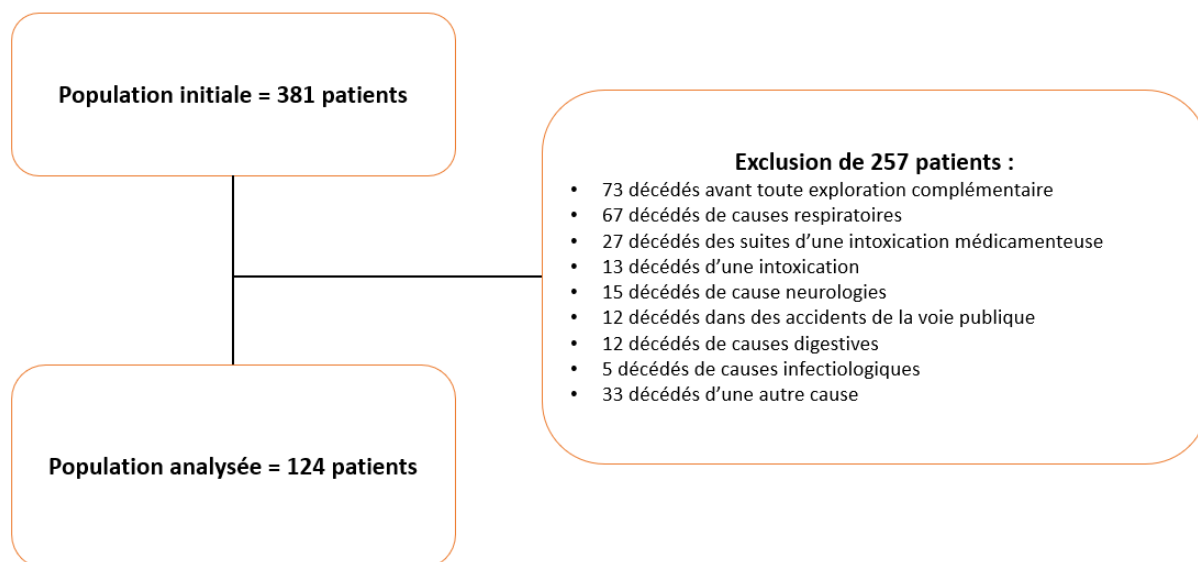


Figure 3 : Flow chart de la population étudiée

Caractéristiques des patients

Les patients étaient âgés de 13 à 61 ans. La moyenne d'âge était de 45.7 ans (± 11.1). Il existait une prédominance masculine, avec un total de 83 hommes (66.9%). La présence d'antécédents personnels concernait 87 patients (70.1%) dont 44 (35.5%) étaient d'origine cardiologique.

Neuf patients (7.3%) présentaient des pathologies thyroïdiennes, dix (8%) avaient des antécédents neurologiques, 14 (11.3%) des antécédents gastro-entérologiques, 28 (22.6%) des antécédents pneumologiques, six (4.8%) des antécédents oncologiques, et trois (2.4%) des antécédents rénaux.

La présence d'antécédents familiaux cardiologiques au premier ou au second degré concernait 21 patients (16.9%). Parmi eux, dix (8%) avaient des antécédents familiaux de mort subite, six (4.8%) de cardiopathie ischémique, un de cardiopathie dilatée (0.8%), un de pacemaker (0.8%), et trois d'insuffisance cardiaque (2.4%).

L'IMC variait de 16 à 40.1 kg/m², pour une moyenne de 25.5 (\pm 5.1). Il y avait dix diabétiques connus (8%), 35 éthyliques chroniques (28.2%), 70 tabagiques actifs ou sevrés depuis moins d'un an (56.4%), 14 fumeurs de cannabis (11.3%), et 32 (25.8%) hypertendus. En regroupant ces données, il y avait donc 78 patients (62.9%) qui présentaient au moins un facteur de risque cardiovasculaire (*Tableau 1*).

Tableau 1 : caractéristiques des patients

	N (%)
Âge	45.7 \pm 11.1 (13-61)
Sexe masculin	83 (66.9%)
Antécédents personnels	87 (70.1%)
Cardiologique	44 (35.5%)
Cardiopathie ischémique	24 (19.4%)
Valvulopathie	6 (4.8%)
Hyperexcitabilité ventriculaire	1 (0.8%)
Arythmie supra-ventriculaire	6 (4.8%)
Trouble conductif appareillé	1 (0.8%)
Génétique ou congénital	3 (2.4%)
Vasculaire	8 (6.5%)
Thyroïdien	9 (7.3%)
Neurologique	10 (8%)
Gastro-entérologique	14 (11.3%)
Pneumologique	28 (22.6%)
Oncologique	6 (4.8%)
Rénal	3 (2.4%)
Antécédents familiaux	21 (16.9%)
Mort subite	10 (8%)
Cardiopathie ischémique	6 (4.8%)
Cardiomyopathie dilatée	1 (0.8%)
Stimulateur cardiaque	1 (0.8%)
Insuffisance cardiaque	3 (2.4%)
Facteurs de risque cardiovasculaires	78 (62.9%)
Diabétique	10 (8%)
Ethylisme	35 (28.2%)
Tabac	70 (56.4%)
Cannabis	14 (11.3%)
Hypertension artérielle	32 (25.8%)

Tableau 1 : Caractéristiques des patients

Caractéristiques de l'évènement

Dans 74.2% des cas (92 patients), l'arrêt cardiaque survenait au repos. Le rythme était choquable avec une fibrillation ventriculaire dans 84.7% des cas soit 105 patients. L'arrêt cardiaque est survenu chez 54 patients (43.6%) le matin (entre 6h et 13h), chez 39 patients (31.4%) l'après-midi (entre 13h et 22h), chez 15 patients (12%) la nuit (entre 22h et 6h).

La délivrance de chocs électriques allait de 0 et 15 chocs, pour une moyenne de 3.4 chocs délivrés (± 3.2). L'injection d'adrénaline a concerné 77 patients (62%), et allait de 0 à 17 mg, pour une moyenne de 3.06 mg (± 3.6). Enfin, 43 patients ont reçu de l'amiodarone (34.6%).

Le no flow était en moyenne de 4.14 minutes (± 5.02), de 0 à 32 minutes, tandis que le low flow était en moyenne de 25.3 minutes (± 18.8), de 2 à 90 minutes (Tableau 2).

Tableau 2 : caractéristiques de l'évènement

	N (%)
Circonstances de survenue	
Repos	92 (74.2%)
Effort	31 (25%)
Non connu	1 (0.8%)
Rythme de survenue	
Fibrillation ventriculaire	105 (84.7%)
Autres	19 (15.3%)
Tachycardie ventriculaire polymorphe	4 (3.2%)
Dissociation électro-mécanique / asystolie	15 (12.1%)
Moment de survenue	
Matin	54 (43.6%)
Après midi	39 (31.4%)
Nuit	15 (12.1%)
Non connu	16 (12.9%)
Nombre de chocs électriques	3.4 \pm 3.2 (0-15)
Adrénaline	77 (62%)
Dose (mg)	3.06 \pm 3.6 (0-17)
Administration d'amiodarone	43 (34.6%)
No flow	4.14 \pm 5.02 (0-32)
Low flow	25.3 \pm 18.8 (2-90)

Tableau 2 : Caractéristiques de l'évènement

Prise en charge en réanimation ou aux soins intensifs cardiologiques

Quatre-vingts patients (63.7%) ont bénéficié d'une hypothermie thérapeutique. Le score IGS2 allait de 19 à 97 avec une moyenne à 51.8 (± 18.6).

L'ECG initial était normal chez 16 patients (13.8%). Il retrouvait des anomalies du segment ST à type de sus décalage chez 36 patients (31%) et à type de sous décalage chez 13 patients (11.2%). Le QT était allongé chez six patients (5.2%). A distance de l'évènement, après élimination des facteurs aigus, il n'y a que 4 patients qui avaient véritablement un QT long comme étiologie de mort subite.

L'échocardiographie était normale chez 16 patients (14.1%), tandis qu'elle retrouvait une dysfonction ventriculaire gauche chez 70 patients (61.9%). Le ventricule gauche était décrit comme dilaté chez 17 patients (15%) et hypertrophié dans 6 cas (5.3%). Certaines anomalies dimensionnelles du ventricule gauche étaient régressives, liées à l'œdème et la sidération myocardique post arrêt cardiaque.

En effet, sur les 17 patients ayant un ventricule gauche dilaté, dix étaient vivants à la sortie de la réanimation et ont pu être réévalués échographiquement, avec une régression de la dilatation ventriculaire gauche chez quatre patients. Concernant les six autres patients avec un ventricule gauche dilaté, trois d'entre eux étaient des cardiomyopathies dilatées et trois étaient des dilatations secondaires à une cardiopathie ischémique. Parmi les patients présentant un myocarde hypertrophié, deux étaient en lien avec une cardiomyopathie hypertrophique, deux en lien avec des conditions de charge anormales (rétrécissement aortique serré, hypertension artérielle non contrôlée), et deux correspondaient à de l'œdème myocardique qui a régressé.

Enfin, trois patients présentaient une valvulopathie sévère à l'échographie (deux insuffisances mitrales sévères, et une poly-valvulopathie à type de rétrécissement aortique serré associé à rétrécissement mitral serré et une insuffisance tricuspide massive).

Parmi les 124 patients admis en réanimation ou en soins intensifs cardiologiques, 95 ont bénéficié d'une coronarographie (76.6%). Chez 36 patients (37.9%), celle-ci était normale. On retrouvait une occlusion aiguë dans 55 cas (57.9%), avec une lésion monotronculaire chez 25 patients (26.3%), des lésions bitronculaires dans 21% des cas (n=20) et des lésions tritronculaires dans 10.5% des cas (n=10). Il existait une occlusion chronique à la coronarographie chez quatre patients (3.2%).

D'un point de vue biologique, dans 12.4% des cas, un ou plusieurs des toxiques urinaires dosés (benzodiazépines chez les patients qui n'ont pas bénéficié d'une induction, cannabis, antidépresseurs tricycliques, cocaïne, amphétamine) étaient positifs. Dans 58% des cas, la première biologie retrouvait une fonction rénale normale, tandis que l'insuffisance rénale aiguë KDIGO III intéressait six patients (4.8%). La troponinémie était normale dans 14 cas soit 11.6% des patients. Elle était supérieure à dix fois la normale chez 76 patients (62.8%).

Trente et un patients (25%) ont présenté des événements cardiologiques pendant leur séjour : 13 patients se sont compliqués d'un choc cardiogénique (10.5%), quatre patients ont présenté un orage rythmique (3.2%), deux patients sont passés en bloc atrio-ventriculaire complet (1.6%), 15 patients sont passés en fibrillation atriale (12%), cinq patients ont présenté une récurrence d'arrêt cardio-respiratoire (4%), et trois d'entre eux ont présenté une complication liée à la procédure de coronarographie à type de dissection coronaire (2.4%).

Trente-trois patients ont eu des complications neurologiques (26.6%), 42 des complications infectieuses (26.6%), et six des complications vasculaires (4.8%). Un recours à l'ECMO a été retenu chez neuf patients soit 7.3% des arrêts cardiaques. Cinquante-sept patients sont décédés (46%) pendant le séjour en réanimation ou en soins intensifs (*Tableau 3*).

Tableau 3 : évaluation initiale en secteur de réanimation / soins intensifs

	N (%)
Hypothermie thérapeutique	80 (64.5%)
ECG	116 (93.5%)
Normal	16 (13.8%)
Sus décalage ST	36 (31%)
Sous décalage ST	13 (11.2%)
QT allongé	6 (5.2%)
ETT	113 (91.1%)
Normale	16 (14.1%)
Dysfonction ventriculaire gauche	70 (61.9%)
Dilatation du ventricule gauche	17 (15%)
Hypertrophie du ventricule gauche	6 (5.3%)
Valvulopathie sévère	3 (2.7%)
Coronarographie	95 (76.6%)
Normale	36 (37.9%)
Occlusion aiguë	55 (57.9%)
Monotronculaire	25 (26.3%)
Bitronculaire	20 (21%)
Tritronculaire	10 (10.5%)
Occlusion chronique	4 (4.2%)
Toxiques	105 (84.7%)
Positif	13 (12.4%)
Fonction rénale	
Normale	72 (58%)
IRA KDIGO 1	40 (32.3%)
IRA KDIGO 2	6 (4.8%)
IRA KDIGO 3	6 (4.8%)
Troponine	121 (97.7%)
Normale	14 (11.6%)
<2N	4 (3.3%)
2-5N	10 (8.3%)
5-10N	17 (14%)
>10N	76 (62.8%)
Score IGS2	51.8 ±18 .6 (19-97)
ECMO	9 (7.3%)
Evènements	98 (79%)
Neurologiques	33 (26.6%)
Infectieuses	42 (33%)
Vasculaires	6 (4.8%)
Cardiologiques	31 (25%)
Choc cardiogénique	13 (10.5%)
Orage rythmique	4 (3.2%)
BAV complet	2 (1.6%)
Fibrillation atriale	15 (12%)
Récidive arrêt cardio-respiratoire	5 (4%)
Coronarographie	3 (2.4%)
Décès	57 (46%)

Tableau 3 : Evaluation initiale en réanimation ou en soins intensifs cardiologiques

Sur les 124 patients admis en réanimation/USIC, 67 (54%) des étiologies avaient été établies grâce au bilan complémentaire initial (ECG, échocardiographie, coronarographie). Parmi les étiologies, on retrouvait essentiellement une cardiopathie ischémique chez 59 patients (47.6%), dont 55 (44.4%) présentaient une occlusion aiguë à la coronarographie tandis que quatre (3.2%) patients présentaient une occlusion chronique. Trois patients avaient une cardiopathie valvulaire sévère (2.4%), dont deux insuffisances mitrales sévères et une polyvalvulopathie (rétrécissement aortique serré, rétrécissement mitral serré et insuffisance tricuspide massive). Une cardiopathie congénitale complexe déjà connue était en cause chez deux patients (1.6%) (une maladie d'Ebstein et une transposition des gros vaisseaux). Deux patients présentaient une cardiomyopathie dilatée à coronaires saines (1.6%), et un patient une cardiomyopathie hypertrophique (0.8%), retrouvées à l'échographie (*Tableau 4*).

Dans le sous-groupe des 57 patients décédés, l'étiologie avait été établie chez 38 patients (66,6%).

Tableau 4 : conclusions phénotypiques à l'issue du séjour en réanimation – soins intensifs cardiologiques

	N (%)
Diagnostics	67 (54%)
Cardiopathies ischémiques	59 (47.6%)
Aigu	55 (44.4%)
Chronique	4 (3.2%)
Cardiopathies valvulaires	3 (2.4%)
Cardiopathies congénitales	2 (1.6%)
Cardiomyopathie dilatée	2 (1.6%)
Cardiomyopathie hypertrophique	1 (0.8%)

Tableau 4 : Conclusions phénotypiques à l'issue du séjour en réanimation

Prise en charge en secteur de cardiologie conventionnelle

Soixante-sept patients (54%) ont été pris en charge en cardiologie.

La réévaluation échocardiographique a permis de diagnostiquer une cardiomyopathie hypertrophique (0.8%) non vue précédemment et une insuffisance mitrale (0.8%) réévaluée comme sévère. La répétition des ECG a permis de diagnostiquer un syndrome de Brugada.

La coronarographie a été pratiquée chez quatre patients supplémentaires, permettant de diagnostiquer deux spasmes coronaires et deux cardiopathies ischémiques aiguës.

L'IRM a été réalisée chez 43 patients (64.2%). Elle était normale chez 17 patients (39.5%). Elle retrouvait des séquelles de nécrose dans 15 cas (34.9%). Ces 15 patients ont eu une coronarographie mais dans quatre cas, celle-ci s'était révélée normale, dans huit cas elle retrouvait une occlusion aiguë, et dans trois cas une occlusion chronique. Il existait des anomalies compatibles avec le diagnostic de myocardite chez trois patients (7%), dont deux aiguës (4.7%) et une séquellaire (2.3%). De plus, deux cardiomyopathies dilatées ont été diagnostiquées en IRM du fait d'une échogénicité médiocre en échocardiographie (1.6%), permettant d'établir le diagnostic.

Le test à l'ajmaline a été réalisé chez trois patients : un était positif (permettant de retenir un syndrome de Brugada supplémentaire) et deux étaient négatifs (permettant *in fine* de poser le diagnostic de fibrillation ventriculaire idiopathique chez les deux patients concernés).

Treize patients (17.9%) ont présenté des évènements pendant leur séjour en cardiologie, dont 3% étaient d'ordre cardiologique.

La durée du séjour en cardiologie conventionnelle allait de 1 à 44 jours, avec une médiane de 9 jours (5-12) (Tableau 5).

Tableau 5 : évaluation dans le service de cardiologie	
	N (%)
Coronarographie en secteur conventionnel	4 (6%)
Spasme coronaire	2 (2.9%)
Occlusion aiguë	2 (2.9%)
IRM	43 (64.2%)
Normale	17 (39.5%)
Séquelles ischémiques	15 (34.9%)
Ayant une coronarographie normale	4 (9.3%)
Myocardite	3 (7%)
Aiguë	2 (4.7%)
Séquelle	1 (2.3%)
Dilatation ventriculaire gauche	4 (9.3%)
Hypertrophie ventriculaire gauche	3 (7%)
Test ajmaline	3 (4.5%)
Evènements	12 (17.9%)
Infectieux	3 (4.5%)
Cardiologiques	2 (3%)
- Déplacement sonde	1 (1.5%)
- Hyperexcitabilité ventriculaire	1 (1.5%)
Neurologiques	5 (7.5%)
Autres (rénales, gastro-entérologiques, vasculaires)	4 (6%)
Durée de séjour	9 [5-12]

Tableau 5 : Évaluation en secteur conventionnel de cardiologie

Pendant le séjour en hospitalisation conventionnelle, l'étiologie de l'arrêt cardiaque a pu être établie chez 19 patients supplémentaires (15.3%) (notamment grâce à la réalisation de l'IRM cardiaque ou de tests pharmacologiques). Ainsi, nous avons pu diagnostiquer six cardiopathies ischémiques (4.8%) supplémentaires ; deux (1.6%) avec une occlusion aiguë d'un vaisseau à la coronarographie réalisée après le séjour en réanimation, et quatre (3.2%) par la présence d'une séquelle de nécrose à l'IRM cardiaque. L'IRM a également permis de faire le diagnostic de trois myocardites (2.4%) (deux aiguës et une séquelle), mais aussi de deux cardiomyopathies dilatées (1.8%), et une cardiomyopathie hypertrophique (0.8%), déjà suspectée à l'échocardiographie. Une cardiopathie valvulaire sur insuffisance mitrale sévère (0.8%) a été diagnostiquée suite à la réévaluation échographique. Deux patients (1.6%) ont été diagnostiqués d'un syndrome de Brugada (un grâce au test à l'ajmaline, et un grâce à l'apparition d'un aspect typique de Brugada de type 1 lors de la répétition des électrocardiogrammes). Deux spasmes coronaires (1.6%) ont été diagnostiqués en coronarographie (un sur prise de cocaïne, et un de la coronaire droite ayant cédé sous risordan en per procédure). Enfin, deux patients (1.6%) avaient, en plus du bilan morphologique, bénéficié d'un test à l'ajmaline négatif permettant de retenir le diagnostic de « fibrillation ventriculaire idiopathique » (*Tableau 6*).

Tableau 6 : conclusions phénotypiques à l'issue du séjour en cardiologie conventionnelle

	N (%)
Diagnostics	19 (15.3%)
Cardiopathies ischémiques	6 (4.8%)
Aigu	2 (1.6%)
Chronique	4 (3.2%)
Spasme coronaire	2 (1.6%)
Myocardite	3 (2.4%)
Brugada	2 (1.6%)
Cardiopathie valvulaire	1 (0.8%)
Cardiomyopathie dilatée	2 (1.6%)
Cardiomyopathie hypertrophique	1 (0.8%)
Fibrillation ventriculaire idiopathique	2 (1.6%)

Tableau 6 : Conclusions phénotypiques à l'issue en cardiologie conventionnelle

Suivi à long terme

Parmi l'ensemble des patients, une analyse génétique a été réalisée chez 29 patients (23.4%). Elle a retrouvé des variants de classe III chez six patients (4.8%) (trois dans le gène SCN5A, un dans le gène DSC2, un dans le gène MYH7, et un dans le gène RyR2). Des variants de classe IV ont été retrouvés chez deux patients (1.6%), tous les deux dans le gène SCN5A (déjà diagnostiqués d'un Brugada précédemment). Les mutations délétères de classe V ont été, quant à elles, retrouvées chez trois patients (2.4%) : un dans le gène LMNA (chez un patient avec une cardiomyopathie dilatée diagnostiquée en échographie mais dont l'analyse génétique était en cours), un dans le gène RyR2 [(qui a permis rétrospectivement d'établir le diagnostic de tachycardie ventriculaire catécholaminergique (alors qu'un syndrome du QT long était suspecté initialement)], et un dans le gène KCNQ1 (chez un patient pour lequel un syndrome du QT long était déjà diagnostiqué).

Onze tests à l'ajmaline (16.4%) supplémentaires ont été réalisés à distance de l'évènement, en plus des trois déjà réalisés (4.5%) sur les 67 patients vivants à la sortie des soins critiques. Deux tests se sont révélés positifs, permettant d'établir deux syndromes de Brugada supplémentaires. Neuf tests se sont révélés négatifs, ce qui a finalement permis de conclure à un diagnostic de fibrillation ventriculaire idiopathique chez ces patients dont le reste du bilan était complet et négatif. Pour rappel, afin de parler de « fibrillation ventriculaire idiopathique », il faut avoir bénéficié d'un bilan complémentaire ne retrouvant pas de cardiopathie structurelle, de coronaropathie, de cardiopathie valvulaire ou de maladies électriques primaires (*Tableau 7*).

Au cours du suivi à long terme, 15.3% des diagnostics, soit 19 patients, ont été établis en plus de ceux déjà connus notamment grâce à la réalisation de tests pharmacologiques faits à distance, et par l'analyse génétique. Il y a eu deux diagnostics de Brugada (1.6%) supplémentaires diagnostiqués à l'aide de test pharmacologique fait à distance, et une cardiomyopathie dilatée d'origine génétique (0.8%) (avec mutation LMNA). Trois tachycardies ventriculaires catécholaminergiques (2.4%) ont également été établies : une avec une mutation délétère dans le gène RyR2 et deux diagnostiquées en épreuve d'effort mais avec recherche génétique négative ou retrouvant un variant de classe III. Quatre syndromes du QT long ont été établis dont une seule analyse génétique a été positive avec mutation KCNQ1. Les autres syndromes du QT long avaient des analyses génétiques négatives et ont été diagnostiqués après bilan complémentaire (holter ECG, épreuve d'effort). Enfin, neuf fibrillations ventriculaires idiopathiques ont été diagnostiquées à distance grâce à la réalisation des tests pharmacologiques (qui se sont révélés négatifs) (*Tableau 8*).

Au total, 40 patients (59.7%) ont bénéficié de l'implantation d'un défibrillateur automatique implantable (DAI). Lors du suivi, les évènements cardiologiques ont concerné 20 patients (29.9%). Parmi les évènements, on note la survenue d'une infection de boîtier (1.5%), de deux chocs appropriés (4.5%) et de quatre chocs inappropriés (6%). Un patient a bénéficié d'une greffe cardiaque (1.5%). Il y a eu un déplacement ou dysfonctionnement de sonde chez deux patients (3%). Enfin, on note également la présence d'un thrombus intra ventriculaire gauche chez deux patients (3% des cas), et de choc cardiogénique ou récidive d'arrêt cardiaque chez trois patients (4.5%).

En ce qui concerne les derniers contrôles en consultation, la majorité des patients a un suivi qui remonte à moins d'un an, avec une médiane de 7.5 mois [5-14].

Tableau 7 : évaluation des patients au long cours

	N (%)
Analyse génétique	29 (23.4%)
Négative	14 (11.3%)
Classe 3	6 (4.8%)
Classe 4	2 (1.6%)
Classe 5	3 (2.4%)
En cours	4 (3.2%)
Test ajmaline	11 (16.4%)
Négatif	9 (13.5%)
Brugada	2 (2.9%)
Holter	4 (5.9%)
QT long	3 (4.5%)
Epreuve d'effort	3 (4.5%)
QT long	1 (1.5%)
TV catécholaminergique	2 (3%)
Évaluation familiale	20 (29.9%)
Implantation DAI	40 (59.7%)
Dernier suivi (mois)	7.5 [5-14]
Évènements pendant le suivi	20 (29.9%)
Infection de boîtier	1 (1.5%)
Choc approprié	2 (4.5%)
Choc inapproprié	4 (6%)
Assistance circulatoire (greffe)	1 (1.5%)
Déplacement ou dysfonctionnement de sonde	2 (3%)
Allodynie sur cicatrice de boîtier	1 (1.5%)
Fibrillation atriale	2 (3%)
Ablation de tachycardie ventriculaire	2 (3%)
Thrombus intra ventriculaire gauche	2 (3%)
Choc cardiogénique ou arrêt cardio respiratoire	3 (4.5%)
Autres	2 (3%)

Tableau 7 : évaluation à long terme**Tableau 8** : conclusions phénotypiques à distance

	N (%)
Diagnostics	19 (15.3%)
Brugada	2 (1.6%)
Cardiomyopathie dilatée génétique	1 (0.8%)
Tachycardie ventriculaire catécholergique	3 (2.4%)
QT long acquis ou congénital	4 (3.2%)
Fibrillation ventriculaire idiopathique	9 (7.6%)

Tableau 8 : conclusions phénotypiques à distance

Conclusions phénotypiques

Au total, le diagnostic étiologique a été obtenu pour 105 patients (84.7%) grâce au bilan complémentaire réalisé en réanimation, en cardiologie puis au cours du suivi. L'étiologie exacte n'est pas connue chez 19 patients (15.3%) du fait d'un bilan paraclinique incomplet, à cause de l'instabilité du patient ou de son décès prématuré entraînant l'impossibilité de réaliser l'intégralité des examens complémentaires. Ces cas sont à distinguer des fibrillations ventriculaires idiopathiques qui constituent un véritable diagnostic, que l'on retient après un bilan complémentaire négatif complet.

Après ce bilan exhaustif, il existe finalement dans notre population une nette prédominance de mort subite sur cardiopathie ischémique. Cela concerne en effet 65 patients (52.2%). La cardiomyopathie dilatée a été mise en cause chez cinq patients (4%), alors que la cardiomyopathie hypertrophique a concerné deux patients (1.6%). Le syndrome du QT long a été retenu chez quatre patients (3.2%), le syndrome de Brugada a été le diagnostic final chez quatre patients (3.2%), et la tachycardie ventriculaire catécholaminergique l'a été chez trois patients (2.4%). La myocardite, quant à elle, a concerné trois patients (2.4%) (deux aiguës et une séquelle), tandis que la mort subite sur terrain de cardiopathie congénitale a concerné deux patients (1.6%). La fibrillation ventriculaire idiopathique a été retenue chez 11 patients (8.9%). Enfin, le spasme coronaire a été mis en cause chez deux patients (1.6%) et une cardiopathie valvulaire chez quatre patients (3.2%). La répartition des causes est récapitulée *figure 4*.

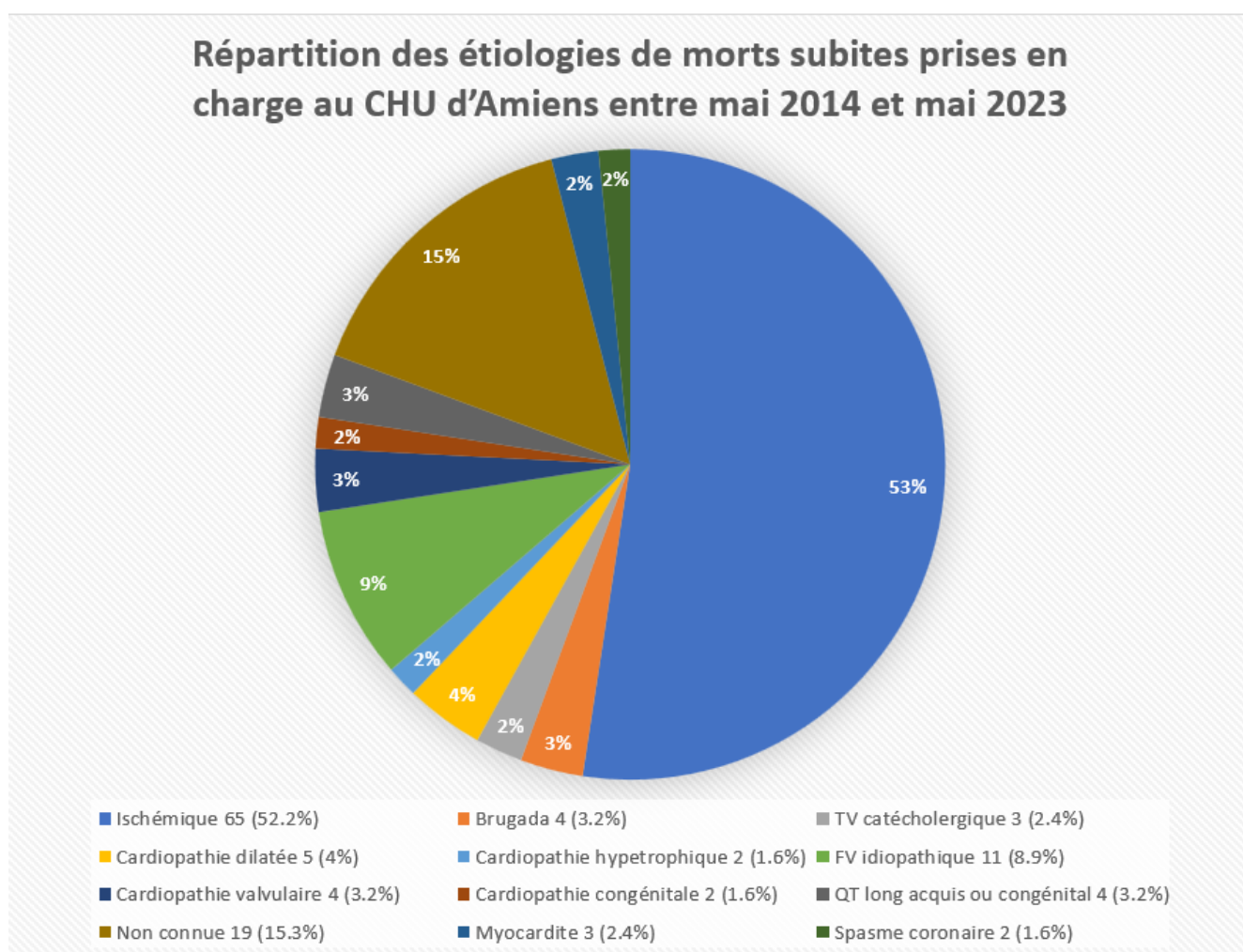


Figure 4 : répartition des étiologies des morts subites prises en charge au CHU d'Amiens entre mai 2013 et mai 2023

Discussion

Principaux résultats et comparaison avec la littérature

L'objectif de cette étude était de déterminer les étiologies les plus fréquentes de mort subite sur les neuf dernières années au CHU d'Amiens, ainsi que d'étudier l'exhaustivité du bilan complémentaire.

Au total, 84.7% des diagnostics ont pu être établis grâce au bilan complémentaire avec des résultats montrant une nette prédominance de cardiopathies ischémiques, représentant 65 des 124 cas étudiés (52.2%) des étiologies retrouvées, suivies des canalopathies (syndrome de Brugada, tachycardie ventriculaire catécholaminergique, et le syndrome du QT long), représentant 8.8% des étiologies dans notre cohorte. Viennent ensuite les cardiomyopathies (dilatées et hypertrophiques) retrouvées chez 5.6% des patients, la cardiopathie valvulaire pour 3.2% des patients et la myocardite pour 2.4% des patients

Ces résultats sont concordants avec ce qui est retrouvé dans la littérature, avec une prédominance de la cardiopathie ischémique pour environ 70% des étiologies de mort subite, suivie des cardiomyopathies pour environ 10% des étiologies, puis des canalopathies pour 5 à 10%, et enfin les autres causes telles la myocardite, ou le spasme coronaire (143).

Plus de la moitié des diagnostics étaient d'ores et déjà établis en réanimation (54%), tandis qu'une minorité (15.3%) étaient faits à distance de l'évènement aigu. Si on applique nos résultats à la littérature, jusqu'à 40% des morts subites ne sont pas explorées. Dans notre cohorte, c'est 15.3% des patients qui n'ont pas eu l'ensemble des explorations complémentaires recommandées, en lien avec l'état clinique du patient empêchant de réaliser l'intégralité du bilan complémentaire (notamment l'IRM cardiaque ou un test pharmacologique).

Forces et limites de l'étude

Une des forces de l'étude est l'analyse génétique qui possède une place non négligeable chez les patients chez qui on découvre une cardiopathie structurale en échographie, ou chez qui on suspecte une maladie électrique primaire. Cependant, la découverte de variants génétiques de signification incertaine (classe III) peut poser des défis en termes de conseil génétique et de prise en charge clinique. Une autre force est la longévité du suivi permettant de suivre l'évolution des patients au cours des années.

Cette étude comporte également des limites. Elle est monocentrique et rétrospective, et n'a inclus que les cas de mort subite chez des patients âgés de moins de 65 ans. Certains tracés ECG n'étaient pas disponibles dans le logiciel utilisé dans notre centre, nous obligeant à se fier à l'interprétation présente dans le compte rendu d'hospitalisation des différents services ayant reçu le patient. C'est un facteur qui peut influencer la précision du diagnostic. De plus, trois patients n'ont pas pu bénéficier d'une IRM cardiaque en raison d'une contre-indication ou d'une claustrophobie. L'étude comporte 124 patients, qui est un faible échantillon, pouvant affecter la représentativité des résultats. Enfin, l'analyse génétique pouvait être discutée chez vingt-deux patients supplémentaires, y compris en post mortem et aurait peut-être permis de faire des diagnostics supplémentaires mais aussi de dépister un apparenté. En effet, certains patients sont décédés tôt dans la prise en charge et n'ont pas pu bénéficier d'une analyse génétique, ou bien celle-ci a été refusée, laissant donc parfois inconnue la cause du décès, et son hérédité potentielle.

Importance de l'analyse génétique et absence de structure dédiée

Au CHU d'Amiens, il n'existe actuellement pas d'organisation spécifique pour le prélèvement génétique des patients victimes de mort subite en contexte pré-hospitalier ou en réanimation. Cette absence de structure dédiée limite la possibilité d'effectuer des analyses génétiques systématiques dans ces situations, ce qui pourrait permettre d'identifier les causes sous-jacentes et prévenir d'autres événements similaires au sein des familles à risque.

L'absence d'analyse génétique en situation aiguë dans le cas des morts subites est principalement liée à plusieurs contraintes, notamment juridiques, éthiques, et techniques. En effet, la législation sur la bioéthique dans de nombreux pays, comme la France (loi n° 2011-814 du 7 juillet 2011 relative à la bioéthique), impose des conditions strictes sur la réalisation des tests génétiques, nécessitant le consentement éclairé du patient ou de sa famille, ce qui est difficile voire impossible à obtenir en situation de mort subite. Les tests génétiques sont encadrés par des régulations qui visent à protéger la confidentialité des données génétiques, à prévenir la discrimination génétique, et à assurer l'information complète des implications du test, ce qui n'est pas compatible avec une intervention en situation d'urgence pré-hospitalière ou en situation hyper-aiguë. De plus, les analyses génétiques nécessitent du temps, des équipements spécialisés, et du personnel formé, ce qui n'est pas toujours compatible avec les contraintes de temps et d'équipement des services de soins critiques. En effet, en cas de mort subite, les premiers intervenants doivent prioritairement stabiliser le patient, et la réalisation d'une analyse génétique rapide et fiable au début de la prise en charge n'est pas toujours faisable.

Perspective d'avenir

Une filière mort subite serait une plus-value importante au CHU d'Amiens-Picardie. Elle permettrait d'assurer une prise en charge rapide, coordonnée et spécialisée des patients victimes d'arrêt cardiaque inexpliqué ou d'origine génétique suspectée. Elle permettrait de standardiser l'évaluation en centralisant les cas dans une filière dédiée, avec des investigations approfondies, incluant l'imagerie cardiaque, les tests pharmacologiques et les analyses génétiques, afin de déterminer l'étiologie sous-jacente de l'arrêt cardiaque. Elle permettrait également de coordonner les soins post-réanimation avec un suivi structuré, incluant les différents examens complémentaires qu'il resterait à réaliser en secteur conventionnel, la prévention des complications, et la mise en place de défibrillateurs automatiques implantables (DAI). Cela faciliterait également la prise en charge familiale en cas de découverte de pathologies héréditaires (comme les canalopathies ou les cardiomyopathies). Enfin, elle permettrait aussi d'améliorer la recherche clinique en collectant des données cliniques précises, favorisant la recherche et l'amélioration continue des protocoles de prise en charge.

Ainsi, une filière de mort subite au CHU d'Amiens contribuerait à améliorer le pronostic des patients, réduire la mortalité et morbidité associées, et prévenir de nouveaux cas au sein des familles à risque.

Cette vision peut être élargie et s'appliquer aux décès en pré-hospitalier où il existerait, par le biais de cette filière mort subite, la possibilité de centraliser et de systématiser la prise en charge des cas d'arrêt cardiaque inexpliqués survenant en dehors de l'hôpital en coordonnant les efforts des équipes de médecine légale, de cardiologie, et de génétique. Une filière dédiée permettrait de réaliser des autopsies complètes associées à des prélèvements biologiques pour des analyses génétiques approfondies. L'intégration de l'analyse génétique dans une filière de mort subite permettrait de réduire le nombre de décès inexpliqués en pré-hospitalier, d'améliorer le diagnostic post-mortem, et d'orienter la prise en charge des familles à risque, tout en favorisant la recherche sur les mécanismes de la mort subite d'origine cardiaque.

De plus, le décret n° 2023-1426 du 30 décembre 2023 apporte des modifications significatives aux pratiques de la génétique médicale en France, en particulier dans le contexte pré-hospitalier. Ce décret fait partie des révisions de la loi de bioéthique et précise les conditions dans lesquelles des examens génétiques peuvent être réalisés, notamment sur des personnes décédées ou incapables d'exprimer leur consentement. Parmi les points clés de ce décret, on constate une extension des conditions de réalisation des tests génétiques facilitant la réalisation des tests génétiques sur des personnes décédées, en particulier dans des cas où l'étiologie de la mort reste inexpliquée après les premières investigations, tout en garantissant un cadre éthique rigoureux.

Ainsi, la mise en place d'une filière de mort subite au CHU d'Amiens représenterait une valeur ajoutée significative pour la prise en charge des patients, en améliorant l'identification des causes de mort subite, tant pour les décès survenant en réanimation que ceux survenant en pré-hospitalier.

Conclusion

En conclusion, notre étude confirme que la cardiopathie ischémique est l'étiologie la plus fréquente de la mort subite, en accord avec les données largement rapportées dans la littérature. Les autres causes retrouvées dans notre cohorte sont, elles aussi, concordantes avec les données de la littérature. En effet, les 2^e et 3^e étiologies les plus fréquentes sont bien les cardiomyopathies et les canalopathies. De plus, nous avons observé que seulement 15.3 % des patients n'ont pas eu de diagnostic établi, ce qui représente un taux inférieur aux chiffres habituellement décrits.

Cependant, l'organisation d'une filière dédiée à la prise en charge de la mort subite pourrait encore réduire ce pourcentage de cas inexpliqués et améliorer la gestion globale des patients grâce à un protocole standardisé, garantissant ainsi une intervention rapide et coordonnée.

Références bibliographiques

1. Zeppenfeld K, Tfelt-Hansen J, De Riva M, Winkel BG, Behr ER, Blom NA, et al. 2022 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J*. 21 oct 2022;43(40):3997-4126.
2. Myerburg RJ, Junttila MJ. Sudden Cardiac Death Caused by Coronary Heart Disease. *Circulation*. 28 févr 2012;125(8):1043-52.
3. Myerburg RJ. Sudden Cardiac Death: Exploring the Limits of Our Knowledge. *J Cardiovasc Electrophysiol*. mars 2001;12(3):369-81.
4. De Vreede-Swagemakers JJM, Gorgels APM, Dubois-Arbouw WI, Van Ree JW, Daemen MJAP, Houben LGE, et al. Out-of-Hospital Cardiac Arrest in the 1990s: A Population-Based Study in the Maastricht Area on Incidence, Characteristics and Survival. *J Am Coll Cardiol*. nov 1997;30(6):1500-5.
5. Lynge TH, Risgaard B, Banner J, Nielsen JL, Jespersen T, Stampe NK, et al. Nationwide burden of sudden cardiac death: A study of 54,028 deaths in Denmark. *Heart Rhythm*. oct 2021;18(10):1657-65.
6. Zheng ZJ, Croft JB, Giles WH, Mensah GA. Sudden Cardiac Death in the United States, 1989 to 1998. *Circulation*. 30 oct 2001;104(18):2158-63.
7. Chugh SS, Reinier K, Teodorescu C, Evanado A, Kehr E, Al Samara M, et al. Epidemiology of Sudden Cardiac Death: Clinical and Research Implications. *Prog Cardiovasc Dis*. nov 2008;51(3):213-28.
8. Wong CX, Brown A, Lau DH, Chugh SS, Albert CM, Kalman JM, et al. Epidemiology of Sudden Cardiac Death: Global and Regional Perspectives. *Heart Lung Circ*. janv 2019;28(1):6-14.
9. Di Gioia CRT, Giordano C, Cerbelli B, Pisano A, Perli E, De Dominicis E, et al. Nonischemic left ventricular scar and cardiac sudden death in the young. *Hum Pathol*. déc 2016;58:78-89.
10. Cipriani A, Zorzi A, Sarto P, Donini M, Rigato I, Bariani R, et al. Predictive value of exercise testing in athletes with ventricular ectopy evaluated by cardiac magnetic resonance. *Heart Rhythm*. févr 2019;16(2):239-48.
11. Fox CS, Evans JC, Larson MG, Kannel WB, Levy D. Temporal Trends in Coronary Heart Disease Mortality and Sudden Cardiac Death From 1950 to 1999: The Framingham Heart Study. *Circulation*. 3 août 2004;110(5):522-7.
12. Virani SS, Alonso A, Aparicio HJ, Benjamin EJ, Bittencourt MS, Callaway CW, et al. Heart Disease and Stroke Statistics—2021 Update: A Report From the American Heart Association. *Circulation* [Internet]. 23 févr 2021 [cité 25 août 2024];143(8). Disponible sur: <https://www.ahajournals.org/doi/10.1161/CIR.0000000000000950>
13. Muller JE, Stone PH, Turi ZG, Rutherford JD, Czeisler CA, Parker C, et al. Circadian Variation in the Frequency of Onset of Acute Myocardial Infarction. *N Engl J Med*. 21 nov 1985;313(21):1315-22.

14. Willich SN, Linderer T, Wegscheider K, Leizorovicz A, Alamercury I, Schröder R. Increased morning incidence of myocardial infarction in the ISAM Study: absence with prior beta-adrenergic blockade. ISAM Study Group. *Circulation*. oct 1989;80(4):853-8.
15. Stecker EC, Reinier K, Marijon E, Narayanan K, Teodorescu C, Uy-Evanado A, et al. Public Health Burden of Sudden Cardiac Death in the United States. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. avr 2014;7(2):212-7.
16. Bougouin W, Lamhaut L, Marijon E, Jost D, Dumas F, Deye N, et al. Characteristics and prognosis of sudden cardiac death in Greater Paris: Population-based approach from the Paris Sudden Death Expertise Center (Paris—SDEC). *Intensive Care Med*. juin 2014;40(6):846-54.
17. Engdahl J, Herlitz J. Localization of out-of-hospital cardiac arrest in Göteborg 1994–2002 and implications for public access defibrillation. *Resuscitation*. févr 2005;64(2):171-5.
18. Schlaepfer J, Fishman D. Epidémiologie de la mort subite extrahospitalière d'origine cardiaque: bilan de 4 ans de réanimation par un SMUR. *Kardiovask Med* 2003; 6(Suppl. 5):12S.
19. Marijon E, Tafflet M, Celermajer DS, Dumas F, Perier MC, Mustafic H, et al. Sports-Related Sudden Death in the General Population. *Circulation*. 9 août 2011;124(6):672-81.
20. Myerburg RJ. Epidemiology of Ventricular Tachycardia/Ventricular Fibrillation and Sudden Cardiac Death: Epidemiologie de la Mort Subite. *Pacing Clin Electrophysiol*. nov 1986;9(6):1334-8.
21. Nichol G, Sayre MR, Guerra F, Poole J. Defibrillation for Ventricular Fibrillation. *J Am Coll Cardiol*. sept 2017;70(12):1496-509.
22. De Luna AB, Coumel P, Leclercq JF. Ambulatory sudden cardiac death: Mechanisms of production of fatal arrhythmia on the basis of data from 157 cases. *Am Heart J*. janv 1989;117(1):151-9.
23. Henson T, Rawanduzy C, Salazar M, Sebastian A, Weber H, Al-Mufti F, et al. Outcome and prognostication after cardiac arrest. *Ann N Y Acad Sci*. févr 2022;1508(1):23-34.
24. Berdowski J, Berg RA, Tijssen JGP, Koster RW. Global incidences of out-of-hospital cardiac arrest and survival rates: Systematic review of 67 prospective studies. *Resuscitation*. nov 2010;81(11):1479-87.
25. Paratz ED, Rowsell L, Zentner D, Parsons S, Morgan N, Thompson T, et al. Cardiac arrest and sudden cardiac death registries: a systematic review of global coverage. *Open Heart*. janv 2020;7(1):e001195.
26. Ringgren KB, Kragholm KH, Lindgren FL, Jacobsen PA, Jørgensen AJ, Christensen HC, et al. Out-of-hospital cardiac arrest: Does rurality decrease chances of survival? *Resusc Plus*. mars 2022;9:100208.
27. Risgaard B, Winkel BG, Jabbari R, Behr ER, Ingemann-Hansen O, Thomsen JL, et al. Burden of Sudden Cardiac Death in Persons Aged 1 to 49 Years: Nationwide Study in Denmark. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. avr 2014;7(2):205-11.

28. Krahn AD, Connolly SJ, Roberts RS, Gent M. Diminishing proportional risk of sudden death with advancing age: implications for prevention of sudden death. *Am Heart J.* mai 2004;147(5):837-40.
29. Becker LB, Han BH, Meyer PM, Wright FA, Rhodes KV, Smith DW, et al. Racial Differences in the Incidence of Cardiac Arrest and Subsequent Survival. *N Engl J Med.* 26 août 1993;329(9):600-6.
30. Deo R, Albert CM. Epidemiology and Genetics of Sudden Cardiac Death. *Circulation.* 31 janv 2012;125(4):620-37.
31. Katritsis DG, Athens Euroclinic, Greece, and Beth Israel Deaconess Medical Center, Harvard Medical School, Boston, MA, USA, Gersh BJ, Mayo Medical School, Rochester, MN, USA, Camm AJ, St George's University of London, UK. A Clinical Perspective on Sudden Cardiac Death. *Arrhythmia Electrophysiol Rev.* 2016;5(3):177.
32. Gerber Y, Jacobsen SJ, Frye RL, Weston SA, Killian JM, Roger VL. Secular Trends in Deaths From Cardiovascular Diseases: A 25-Year Community Study. *Circulation.* 16 mai 2006;113(19):2285-92.
33. Eckart RE, Shry EA, Burke AP, McNear JA, Appel DA, Castillo-Rojas LM, et al. Sudden Death in Young Adults. *J Am Coll Cardiol.* sept 2011;58(12):1254-61.
34. Tan HL, Remme CA. Sudden cardiac death: recognising hidden risk among women versus men. *Heart.* juill 2022;108(13):992-3.
35. Zeinali-Nezhad N, Najafipour H, Shadkam M, Pourhamidi R. Prevalence and trend of multiple coronary artery disease risk factors and their 5-year incidence rate among adult population of Kerman: results from KERCADR study. *BMC Public Health.* 2 janv 2024;24(1):25.
36. Hosseini K, Mortazavi SH, Sadeghian S, Ayati A, Nalini M, Aminorroaya A, et al. Prevalence and trends of coronary artery disease risk factors and their effect on age of diagnosis in patients with established coronary artery disease: Tehran Heart Center (2005–2015). *BMC Cardiovasc Disord.* déc 2021;21(1):477.
37. Friedlander Y, Siscovick DS, Weinmann S, Austin MA, Psaty BM, Lemaitre RN, et al. Family History as a Risk Factor for Primary Cardiac Arrest. *Circulation.* 20 janv 1998;97(2):155-60.
38. Maron BJ, Maron MS, Semsarian C. Genetics of Hypertrophic Cardiomyopathy After 20 Years. *J Am Coll Cardiol.* août 2012;60(8):705-15.
39. McKenna WJ, Maron BJ, Thiene G. Classification, Epidemiology, and Global Burden of Cardiomyopathies. *Circ Res.* 15 sept 2017;121(7):722-30.
40. Fishman GI, Chugh SS, DiMarco JP, Albert CM, Anderson ME, Bonow RO, et al. Sudden Cardiac Death Prediction and Prevention: Report From a National Heart, Lung, and Blood Institute and Heart Rhythm Society Workshop. *Circulation.* 30 nov 2010;122(22):2335-48.
41. Wren C. Sudden death in children and adolescents. *Heart.* 1 avr 2000;83(4):410-3.
42. Tsartsalis D, Korela D, Karlsson LO, Foukarakis E, Svensson A, Anastasakis A, et al. Risk and Protective Factors for Sudden Cardiac Death: An Umbrella Review of Meta-Analyses. *Front Cardiovasc Med.* 16 juin 2022;9:848021.

43. Holmström L, Kauppila J, Vähätalo J, Pakanen L, Perkiömäki J, Huikuri H, et al. Sudden cardiac death after alcohol intake: classification and autopsy findings. *Sci Rep.* 6 oct 2022;12(1):16771.
44. Zhao D, Post WS, Blasco-Colmenares E, Cheng A, Zhang Y, Deo R, et al. Racial Differences in Sudden Cardiac Death: Atherosclerosis Risk in Communities Study (ARIC). *Circulation.* 2 avr 2019;139(14):1688-97.
45. Nichol G. Regional Variation in Out-of-Hospital Cardiac Arrest Incidence and Outcome. *JAMA.* 24 sept 2008;300(12):1423.
46. Meyer L, Stubbs B, Fahrenbruch C, Maeda C, Harmon K, Eisenberg M, et al. Incidence, Causes, and Survival Trends From Cardiovascular-Related Sudden Cardiac Arrest in Children and Young Adults 0 to 35 Years of Age: A 30-Year Review. *Circulation.* 11 sept 2012;126(11):1363-72.
47. Mishra V, Zaidi S, Axiaq A, Harky A. Sudden cardiac death in children with congenital heart disease: a critical review of the literature. *Cardiol Young.* nov 2020;30(11):1559-65.
48. Ye Z, Wang L, Yang T, Chen L, Wang T, Chen L, et al. Maternal Viral Infection and Risk of Fetal Congenital Heart Diseases: A Meta-Analysis of Observational Studies. *J Am Heart Assoc.* 7 mai 2019;8(9):e011264.
49. Xia YQ, Zhao KN, Zhao AD, Zhu JZ, Hong HF, Wang YL, et al. Associations of maternal upper respiratory tract infection/influenza during early pregnancy with congenital heart disease in offspring: evidence from a case-control study and meta-analysis. *BMC Cardiovasc Disord.* déc 2019;19(1):277.
50. Patorno E, Huybrechts KF, Bateman BT, Cohen JM, Desai RJ, Mogun H, et al. Lithium Use in Pregnancy and the Risk of Cardiac Malformations. *N Engl J Med.* 8 juin 2017;376(23):2245-54.
51. Cooper WO, Hernandez-Diaz S, Arbogast PG, Dudley JA, Dyer S, Gideon PS, et al. Major Congenital Malformations after First-Trimester Exposure to ACE Inhibitors. *N Engl J Med.* 8 juin 2006;354(23):2443-51.
52. Veroniki AA, Cogo E, Rios P, Straus SE, Finkelstein Y, Kealey R, et al. Comparative safety of anti-epileptic drugs during pregnancy: a systematic review and network meta-analysis of congenital malformations and prenatal outcomes. *BMC Med.* déc 2017;15(1):95.
53. Sullivan PM, Dervan LA, Reiger S, Buddhe S, Schwartz SM. Risk of Congenital Heart Defects in the Offspring of Smoking Mothers: A Population-Based Study. *J Pediatr.* avr 2015;166(4):978-984.e2.
54. Hartman RJ, Rasmussen SA, Botto LD, Riehle-Colarusso T, Martin CL, Cragan JD, et al. The Contribution of Chromosomal Abnormalities to Congenital Heart Defects: A Population-Based Study. *Pediatr Cardiol.* déc 2011;32(8):1147-57.
55. Sobey CG, Judkins CP, Sundararajan V, Phan TG, Drummond GR, Srikanth VK. Risk of Major Cardiovascular Events in People with Down Syndrome. Taniyama Y, éditeur. *PLOS ONE.* 30 sept 2015;10(9):e0137093.

56. Isbister J, Semsarian C. Sudden cardiac death: an update. *Intern Med J.* juill 2019;49(7):826-33.
57. Mariani MV, Pierucci N, Fanisio F, Laviola D, Silvetti G, Piro A, et al. Inherited Arrhythmias in the Pediatric Population: An Updated Overview. *Medicina (Mex).* 3 janv 2024;60(1):94.
58. Gajewski K, Saul P. Sudden cardiac death in children and adolescents (excluding Sudden Infant Death Syndrome). *Ann Pediatr Cardiol.* 2010;3(2):107.
59. Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, Dearani JA, Fifer MA, Link MS, et al. 2011 ACCF/AHA Guideline for the Diagnosis and Treatment of Hypertrophic Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* déc 2011;58(25):e212-60.
60. Pilmer CM, Kirsh JA, Hildebrandt D, Krahn AD, Gow RM. Sudden cardiac death in children and adolescents between 1 and 19 years of age. *Heart Rhythm.* févr 2014;11(2):239-45.
61. Hayashi M, Shimizu W, Albert CM. The Spectrum of Epidemiology Underlying Sudden Cardiac Death. *Circ Res.* 5 juin 2015;116(12):1887-906.
62. Sagar S, Liu PP, Cooper LT. Myocarditis. *The Lancet.* févr 2012;379(9817):738-47.
63. Bagnall RD, Weintraub RG, Ingles J, Duflou J, Yeates L, Lam L, et al. A Prospective Study of Sudden Cardiac Death among Children and Young Adults. *N Engl J Med.* 23 juin 2016;374(25):2441-52.
64. Eckart RE, Scoville SL, Campbell CL, Shry EA, Stajduhar KC, Potter RN, et al. Sudden Death in Young Adults: A 25-Year Review of Autopsies in Military Recruits. *Ann Intern Med.* 7 déc 2004;141(11):829.
65. Shen WK, Edwards WD, Hammill SC, Bailey KR, Ballard DJ, Gersh BJ. Sudden unexpected nontraumatic death in 54 young adults: A 30-year population-based study. *Am J Cardiol.* juill 1995;76(3):148-52.
66. Adabag AS, Luepker RV, Roger VL, Gersh BJ. Sudden cardiac death: epidemiology and risk factors. *Nat Rev Cardiol.* avr 2010;7(4):216-25.
67. Karam N, Pechmajou L, Narayanan K, Bougouin W, Sharifzadehgan A, Anys S, et al. Evolution of Incidence, Management, and Outcomes Over Time in Sports-Related Sudden Cardiac Arrest. *J Am Coll Cardiol.* janv 2022;79(3):238-46.
68. Minners J, Rossebo A, Chambers JB, Gohlke-Baerwolf C, Neumann FJ, Wachtell K, et al. Sudden cardiac death in asymptomatic patients with aortic stenosis. *Heart.* nov 2020;106(21):1646-50.
69. Taniguchi T, Morimoto T, Shiomi H, Ando K, Kanamori N, Murata K, et al. Sudden Death in Patients With Severe Aortic Stenosis: Observations From the CURRENT AS Registry. *J Am Heart Assoc.* 5 juin 2018;7(11):e008397.
70. Miller MA, Dukkipati SR, Turagam M, Liao SL, Adams DH, Reddy VY. Arrhythmic Mitral Valve Prolapse. *J Am Coll Cardiol.* déc 2018;72(23):2904-14.
71. Nalliah CJ, Mahajan R, Elliott AD, Haqqani H, Lau DH, Vohra JK, et al. Mitral valve prolapse and sudden cardiac death: a systematic review and meta-analysis. *Heart.* janv 2019;105(2):144-51.

72. Corrado D, Thiene G, Nava A, Rossi L, Pennelli N. Sudden death in young competitive athletes: clinicopathologic correlations in 22 cases. *Am J Med.* nov 1990;89(5):588-96.
73. Maron BJ. Clinical Profile and Spectrum of Commotio Cordis. *JAMA.* 6 mars 2002;287(9):1142.
74. Maron BJ, Haas TS, Duncanson ER, Garberich RF, Baker AM, Mackey-Bojack S. Comparison of the Frequency of Sudden Cardiovascular Deaths in Young Competitive Athletes Versus Nonathletes: Should We Really Screen Only Athletes? *Am J Cardiol.* avr 2016;117(8):1339-41.
75. Semsarian C, Hamilton RM. Key role of the molecular autopsy in sudden unexpected death. *Heart Rhythm.* janv 2012;9(1):145-50.
76. Maron BJ, Thompson PD, Ackerman MJ, Balady G, Berger S, Cohen D, et al. Recommendations and Considerations Related to Preparticipation Screening for Cardiovascular Abnormalities in Competitive Athletes: 2007 Update: A Scientific Statement From the American Heart Association Council on Nutrition, Physical Activity, and Metabolism: *Endorsed by the American College of Cardiology Foundation.* *Circulation.* 27 mars 2007;115(12):1643-55.
77. Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS, Tierney DM, Mueller FO. Sudden Deaths in Young Competitive Athletes: Analysis of 1866 Deaths in the United States, 1980–2006. *Circulation.* 3 mars 2009;119(8):1085-92.
78. Harmon KG, Drezner JA, Maleszewski JJ, Lopez-Anderson M, Owens D, Prutkin JM, et al. Pathogenesis of Sudden Cardiac Death in National Collegiate Athletic Association Athletes. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* avr 2014;7(2):198-204.
79. De Noronha SV, Sharma S, Papadakis M, Desai S, Whyte G, Sheppard MN. Aetiology of sudden cardiac death in athletes in the United Kingdom: a pathological study. *Heart.* 1 sept 2009;95(17):1409-14.
80. James CA, Bhonsale A, Tichnell C, Murray B, Russell SD, Tandri H, et al. Exercise Increases Age-Related Penetrance and Arrhythmic Risk in Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/Cardiomyopathy–Associated Desmosomal Mutation Carriers. *J Am Coll Cardiol.* oct 2013;62(14):1290-7.
81. Maron BJ, Ahluwalia A, Haas TS, Semsarian C, Link MS, Estes NAM. Global epidemiology and demographics of commotio cordis. *Heart Rhythm.* déc 2011;8(12):1969-71.
82. Harmon KG, Drezner JA, Wilson MG, Sharma S. Incidence of sudden cardiac death in athletes: a state-of-the-art review. *Heart.* 15 août 2014;100(16):1227-34.
83. Link MS, Estes NAM. Sudden Cardiac Death in the Athlete: Bridging the Gaps Between Evidence, Policy, and Practice. *Circulation.* 22 mai 2012;125(20):2511-6.
84. Drezner JA, Harmon KG, Marek JC. Incidence of Sudden Cardiac Arrest in Minnesota High School Student Athletes. *J Am Coll Cardiol.* avr 2014;63(14):1455-6.
85. Harmon KG, Asif IM, Maleszewski JJ, Owens DS, Prutkin JM, Salerno JC, et al. Incidence and Etiology of Sudden Cardiac Arrest and Death in High School Athletes in the United States. *Mayo Clin Proc.* nov 2016;91(11):1493-502.

86. Finocchiaro G, Papadakis M, Robertus JL, Dhutia H, Steriotis AK, Tome M, et al. Etiology of Sudden Death in Sports. *J Am Coll Cardiol*. mai 2016;67(18):2108-15.
87. Basso C, Carturan E, Corrado D, Thiene G. Myocarditis and Dilated Cardiomyopathy in Athletes: Diagnosis, Management, and Recommendations for Sport Activity. *Cardiol Clin*. août 2007;25(3):423-9.
88. Goldberger JJ, Subačius H, Patel T, Cunnane R, Kadish AH. Sudden Cardiac Death Risk Stratification in Patients With Nonischemic Dilated Cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. mai 2014;63(18):1879-89.
89. Dhar R, Stout CW, Link MS, Homoud MK, Weinstock J, Estes NAM. Cardiovascular Toxicities of Performance-Enhancing Substances in Sports. *Mayo Clin Proc*. oct 2005;80(10):1307-15.
90. Yankelson L, Sadeh B, Gershovitz L, Werthein J, Heller K, Halpern P, et al. Life-Threatening Events During Endurance Sports. *J Am Coll Cardiol*. août 2014;64(5):463-9.
91. Behr ER, Dalageorgou C, Christiansen M, Syrris P, Hughes S, Tome Esteban MT, et al. Sudden arrhythmic death syndrome: familial evaluation identifies inheritable heart disease in the majority of families. *Eur Heart J*. juill 2008;29(13):1670-80.
92. Tester DJ, Medeiros-Domingo A, Will ML, Haglund CM, Ackerman MJ. Cardiac Channel Molecular Autopsy: Insights From 173 Consecutive Cases of Autopsy-Negative Sudden Unexplained Death Referred for Postmortem Genetic Testing. *Mayo Clin Proc*. juin 2012;87(6):524-39.
93. Basavarajaiah S, Wilson M, Whyte G, Shah A, Behr E, Sharma S. Prevalence and significance of an isolated long QT interval in elite athletes. *Eur Heart J*. 17 oct 2007;28(23):2944-9.
94. Bohm P, Scharhag J, Meyer T. Data from a nationwide registry on sports-related sudden cardiac deaths in Germany. *Eur J Prev Cardiol*. avr 2016;23(6):649-56.
95. Suárez-Mier MP, Aguilera B, Mosquera RM, Sánchez-de-León MS. Pathology of sudden death during recreational sports in Spain. *Forensic Sci Int*. mars 2013;226(1-3):188-96.
96. Marijon E, Uy-Evanado A, Reinier K, Teodorescu C, Narayanan K, Jouven X, et al. Sudden Cardiac Arrest During Sports Activity in Middle Age. *Circulation*. 21 avr 2015;131(16):1384-91.
97. Sharifzadehgan A, Gaye B, Bougouin W, Narayanan K, Dumas F, Karam N, et al. Lack of early etiologic investigations in young sudden cardiac death. *Resuscitation*. oct 2022;179:197-205.
98. Waldmann V, Bougouin W, Karam N, Dumas F, Sharifzadehgan A, Gandjbakhch E, et al. Characteristics and clinical assessment of unexplained sudden cardiac arrest in the real-world setting: focus on idiopathic ventricular fibrillation. *Eur Heart J*. 1 juin 2018;39(21):1981-7.
99. Geri G, Dumas F, Bougouin W, Varenne O, Daviaud F, Pène F, et al. Immediate Percutaneous Coronary Intervention Is Associated With Improved Short- and Long-Term Survival After Out-of-Hospital Cardiac Arrest. *Circ Cardiovasc Interv*. oct 2015;8(10):e002303.

100. Vyas A, Chan PS, Cram P, Nallamothu BK, McNally B, Girotra S. Early Coronary Angiography and Survival After Out-of-Hospital Cardiac Arrest. *Circ Cardiovasc Interv.* oct 2015;8(10):e002321.
101. Kalarus Z, Svendsen JH, Capodanno D, Dan GA, De Maria E, Gorenek B, et al. Cardiac arrhythmias in the emergency settings of acute coronary syndrome and revascularization: an European Heart Rhythm Association (EHRA) consensus document, endorsed by the European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI), and European Acute Cardiovascular Care Association (ACCA). *EP Eur.* 1 oct 2019;21(10):1603-4.
102. Noc M, Fajadet J, Lassen JF, Kala P, MacCarthy P, Olivecrona GK, et al. Invasive coronary treatment strategies for out-of-hospital cardiac arrest: a consensus statement from the European Association for Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI)/Stent for Life (SFL) groups. *EuroIntervention.* mai 2014;10(1):31-7.
103. Krahn AD, Healey JS, Chauhan V, Birnie DH, Simpson CS, Champagne J, et al. Systematic Assessment of Patients With Unexplained Cardiac Arrest: Cardiac Arrest Survivors With Preserved Ejection Fraction Registry (CASPER). *Circulation.* 28 juill 2009;120(4):278-85.
104. on behalf of the Association for European Cardiovascular Pathology, Basso C, Aguilera B, Banner J, Cohle S, d'Amati G, et al. Guidelines for autopsy investigation of sudden cardiac death: 2017 update from the Association for European Cardiovascular Pathology. *Virchows Arch.* déc 2017;471(6):691-705.
105. Stiles MK, Wilde AAM, Abrams DJ, Ackerman MJ, Albert CM, Behr ER, et al. 2020 APHRS/HRS expert consensus statement on the investigation of decedents with sudden unexplained death and patients with sudden cardiac arrest, and of their families. *Heart Rhythm.* janv 2021;18(1):e1-50.
106. Mellor G, Laksman ZWM, Tadros R, Roberts JD, Gerull B, Simpson CS, et al. Genetic Testing in the Evaluation of Unexplained Cardiac Arrest: From the CASPER (Cardiac Arrest Survivors With Preserved Ejection Fraction Registry). *Circ Cardiovasc Genet.* juin 2017;10(3):e001686.
107. Wang Y, Scheinman MM, Chien WW, Cohen TJ, Lesh MD, Griffin JC. Patients with supraventricular tachycardia presenting with aborted sudden death: Incidence, mechanism and long-term follow-up. *J Am Coll Cardiol.* déc 1991;18(7):1711-9.
108. Basso C, Iliceto S, Thiene G, Perazzolo Marra M. Mitral Valve Prolapse, Ventricular Arrhythmias, and Sudden Death. *Circulation.* 10 sept 2019;140(11):952-64.
109. Kunadian V, Chieffo A, Camici PG, Berry C, Escaned J, Maas AHEM, et al. An EAPCI Expert Consensus Document on Ischaemia with Non-Obstructive Coronary Arteries in Collaboration with European Society of Cardiology Working Group on Coronary Pathophysiology & Microcirculation Endorsed by Coronary Vasomotor Disorders International Study Group. *EuroIntervention.* janv 2021;16(13):1049-69.
110. Curcio A, Mazzanti A, Bloise R, Monteforte N, Indolfi C, Priori SG, et al. Clinical Presentation and Outcome of Brugada Syndrome Diagnosed With the New 2013 Criteria. *J Cardiovasc Electrophysiol.* août 2016;27(8):937-43.
111. Obeyesekere MN, Klein GJ, Modi S, Leong-Sit P, Gula LJ, Yee R, et al. How to Perform and Interpret Provocative Testing for the Diagnosis of Brugada Syndrome, Long-QT Syndrome,

and Catecholaminergic Polymorphic Ventricular Tachycardia. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* déc 2011;4(6):958-64.

112. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, Basso C, Bauce B, Bluemke DA, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: Proposed Modification of the Task Force Criteria. *Eur Heart J.* 1 avr 2010;31(7):806-14.
113. Nakao K, Ohgushi M, Yoshimura M, Morooka K, Okumura K, Ogawa H, et al. Hyperventilation as a Specific Test for Diagnosis of Coronary Artery Spasm. *Am J Cardiol.* sept 1997;80(5):545-9.
114. Bjune T, Risgaard B, Kruckow L, Glinge C, Ingemann-Hansen O, Leth PM, et al. Post-mortem toxicology in young sudden cardiac death victims: a nationwide cohort study. *EP Eur.* 1 avr 2018;20(4):614-21.
115. Hansen BL, Jacobsen EM, Kjerrumgaard A, Tfelt-Hansen J, Winkel BG, Bundgaard H, et al. Diagnostic yield in victims of sudden cardiac death and their relatives. *EP Eur.* 1 juin 2020;22(6):964-71.
116. Lahrouchi N, Raju H, Lodder EM, Papatheodorou S, Miles C, Ware JS, et al. The yield of postmortem genetic testing in sudden death cases with structural findings at autopsy. *Eur J Hum Genet.* janv 2020;28(1):17-22.
117. Lahrouchi N, Raju H, Lodder EM, Papatheodorou E, Ware JS, Papadakis M, et al. Utility of Post-Mortem Genetic Testing in Cases of Sudden Arrhythmic Death Syndrome. *J Am Coll Cardiol.* mai 2017;69(17):2134-45.
118. Ackerman MJ, Priori SG, Willems S, Berul C, Brugada R, Calkins H, et al. HRS/EHRA Expert Consensus Statement on the State of Genetic Testing for the Channelopathies and Cardiomyopathies. *Heart Rhythm.* août 2011;8(8):1308-39.
119. Winkel BG, Risgaard B, Sadjadieh G, Bundgaard H, Haunso S, Tfelt-Hansen J. Sudden cardiac death in children (1-18 years): symptoms and causes of death in a nationwide setting. *Eur Heart J.* 1 avr 2014;35(13):868-75.
120. Behr E, Wood D, Wright M, Syrris P, Sheppard M, Casey A, et al. Cardiological assessment of first-degree relatives in sudden arrhythmic death syndrome. *The Lancet.* nov 2003;362(9394):1457-9.
121. Van Der Werf C, Hofman N, Tan HL, Van Dessel PF, Alders M, Van Der Wal AC, et al. Diagnostic yield in sudden unexplained death and aborted cardiac arrest in the young: The experience of a tertiary referral center in The Netherlands. *Heart Rhythm.* oct 2010;7(10):1383-9.
122. Tan HL, Hofman N, Van Langen IM, Van Der Wal AC, Wilde AAM. Sudden Unexplained Death: Heritability and Diagnostic Yield of Cardiological and Genetic Examination in Surviving Relatives. *Circulation.* 12 juill 2005;112(2):207-13.
123. Arking DE, Chugh SS, Chakravarti A, Spooner PM. Genomics in Sudden Cardiac Death. *Circ Res.* 2 avr 2004;94(6):712-23.
124. McNally EM, Golbus JR, Puckelwartz MJ. Genetic mutations and mechanisms in dilated cardiomyopathy. *J Clin Invest.* 2 janv 2013;123(1):19-26.

125. Groeneweg JA, Bhonsale A, James CA, te Riele AS, Dooijes D, Tichnell C, et al. Clinical Presentation, Long-Term Follow-Up, and Outcomes of 1001 Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/Cardiomyopathy Patients and Family Members. *Circ Cardiovasc Genet.* juin 2015;8(3):437-46.
126. Tester DJ, Ackerman MJ. Genetic testing for cardiac channelopathies: Ten questions regarding clinical considerations for heart rhythm allied professionals. *Heart Rhythm.* juin 2005;2(6):675-7.
127. Bulletin Épidémiologique Hebdomadaire de Santé Publique France (2020) (Santé Publique France).
128. Survivors of Out-of-Hospital Cardiac Arrest With Apparently Normal Heart: Need for Definition and Standardized Clinical Evaluation. *Circulation.* 7 janv 1997;95(1):265-72.
129. Chapter 1: Definition and classification of CKD. *Kidney Int Suppl.* janv 2013;3(1):19-62.
130. Ibanez B, James S, Agewall S, Antunes MJ, Bucciarelli-Ducci C, Bueno H, et al. 2017 ESC Guidelines for the management of acute myocardial infarction in patients presenting with ST-segment elevation. *Eur Heart J.* 7 janv 2018;39(2):119-77.
131. Di Mario C, Werner GS, Sianos G, Galassi AR, Büttner J, Dudek D, et al. European perspective in the recanalisation of Chronic Total Occlusions (CTO): consensus document from the EuroCTO Club. *EuroIntervention J Eur Collab Work Group Interv Cardiol Eur Soc Cardiol.* mai 2007;3(1):30-43.
132. Yancy, C. W., et al. (2013). 2013 ACCF/AHA guideline for the management of heart failure. *Circulation*, 128(16), e240-e327.
133. Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, Buxton AE, Chaitman B, Fromer M, et al. ACC/AHA/ESC 2006 Guidelines for Management of Patients With Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death. *J Am Coll Cardiol.* sept 2006;48(5):e247-346.
134. Antzelevitch C, Brugada P, Borggrefe M, Brugada J, Brugada R, Corrado D, et al. Brugada Syndrome: Report of the Second Consensus Conference: *Endorsed by the Heart Rhythm Society and the European Heart Rhythm Association.* *Circulation.* 8 févr 2005;111(5):659-70.
135. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, Charron P, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the european society of cardiology working group on myocardial and pericardial diseases. *Eur Heart J.* 12 déc 2007;29(2):270-6.
136. Caforio ALP, Pankuweit S, Arbustini E, Basso C, Gimeno-Blanes J, Felix SB, et al. Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of myocarditis: a position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J.* 1 sept 2013;34(33):2636-48.
137. 2013 ESC guidelines on the management of stable coronary artery disease: The Task Force on the management of stable coronary artery disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J.* 7 oct 2013;34(38):2949-3003.
138. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with

Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J.* 1 nov 2015;36(41):2793-867.

139. Schwartz PJ, Crotti L, Insolia R. Long-QT Syndrome: From Genetics to Management. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* août 2012;5(4):868-77.
140. Vahanian A, Beyersdorf F, Praz F, Milojevic M, Baldus S, Bauersachs J, et al. 2021 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. *Eur Heart J.* 12 févr 2022;43(7):561-632.
141. Jcs Joint Working Group. Guidelines for Diagnosis and Treatment of Patients With Vasospastic Angina (Coronary Spastic Angina) (JCS 2008) - Digest Version -: – Digest Version –. *Circ J.* 2010;74(8):1745-62.
142. Priori SG, Wilde AA, Horie M, Cho Y, Behr ER, Berul C, et al. Executive Summary: HRS/EHRA/APHRS Expert Consensus Statement on the Diagnosis and Management of Patients with Inherited Primary Arrhythmia Syndromes. *Heart Rhythm.* déc 2013;10(12):e85-108.
143. Ackerman M, Atkins DL, Triedman JK. Sudden Cardiac Death in the Young. *Circulation.* 8 mars 2016;133(10):1006-26.

Mort subite suspectée d'origine cardiaque : revue de la littérature, expérience des neuf dernières années au CHU d'Amiens

Résumé

Contexte : La mort subite est un problème de santé publique majeur, affectant des individus de tous âges, mais avec une incidence plus élevée chez les adultes et personnes âgées. Les principaux marqueurs de risque incluent le sexe, les antécédents familiaux de maladies cardiovasculaires, les facteurs de risque cardiovasculaires traditionnels comme l'hypertension artérielle, le diabète, et le tabac. Les causes varient selon l'âge, avec une prédominance de cardiopathies ischémiques chez les adultes et des causes structurelles ou génétiques chez les plus jeunes. La littérature a montré que le bilan n'était pas toujours exhaustif (jusqu'à 40% des morts subites ne sont pas explorées), et qu'il existe des disparités régionales dans les étiologies de mort subite.

Objectif : L'étude de la cohorte consiste à recueillir les étiologies de mort subite au CHU d'Amiens et d'étudier l'exhaustivité du bilan réalisé.

Méthodes : Il s'agit d'une cohorte rétrospective incluant 124 patients ayant présenté un arrêt cardiaque extra-hospitalier pris en charge au CHU d'Amiens de mai 2014 à mai 2023. Nous avons recueilli les caractéristiques des patients, les examens réalisés et les conclusions phénotypiques finalement retenues.

Résultats : La population était majoritairement représentée par des hommes (66.9%), avec au moins un facteur de risque cardiovasculaire (62.9%). Dans notre population, 16.9% des cas avaient des antécédents familiaux de maladies cardiovasculaires. La majorité des cas de mort subite (74.2%) est survenue lors d'un effort physique sur fibrillation ventriculaire (84.7%). Les premiers examens réalisés dès le secteur de réanimation ont permis d'établir 54% des étiologies (notamment grâce à l'ECG, l'échocardiographie et la coronarographie), puis 15.3% d'étiologies supplémentaires ont été définies dans le service de cardiologie (notamment par la réalisation de l'IRM cardiaque et les tests pharmacologiques). Avec le suivi à long terme et l'ajout des analyses génétiques, c'est finalement 84.7% des étiologies qui ont été établies. Parmi les étiologies retrouvées, la cardiopathie ischémique a été identifiée comme la cause principale, suivie de la fibrillation ventriculaire idiopathique et des cardiomyopathies. Cependant, 15.3 % des patients n'ont pas pu bénéficier des examens complémentaires complets du fait d'une instabilité hémodynamique ou d'un décès prématuré.

Discussion : Cette étude, menée au CHU d'Amiens, a analysé les causes de mort subite sur neuf ans, révélant que 52.2% des cas étaient liés à la cardiopathie ischémique. Bien que les diagnostics soient souvent établis, 15.3% des patients n'ont pas bénéficié d'un bilan complet, ce qui reste un taux inférieur à ce qui est décrit dans la littérature. La création d'une filière mort subite améliorerait la prise en charge des patients et la prévention des décès au sein des familles à risque.

Conclusion : Ces données soulignent l'importance d'une approche multidisciplinaire incluant de nombreux examens complémentaires dont l'analyse génétique pour le diagnostic et la prise en charge des patients ayant présenté un arrêt cardiaque. Cette organisation pourrait passer par un protocole standardisé par le biais d'une filière mort subite.

Mots clés

Mort subite
Fibrillation ventriculaire idiopathique
Analyse génétique
Cardiopathie ischémique
Syndrome de Brugada
Tachycardie ventriculaire catécholaminergique
Syndrome du QT long
Cardiomyopathie dilatée
Cardiomyopathie hypertrophique