

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Prise en charge d'une mort subite du sujet jeune

Septembre 2022

**Centre de référence pour la prise en charge des maladies rythmiques héréditaires de
l'Ouest**

Sommaire

1. Diagnostic et évaluation initiale	3
2. Prise en charge médicale.	3
3. La prise en charge psychologique.....	3
4. Signes d'alerte et suivi.....	4
5. Contacts utiles	4

Synthèse à destination du médecin traitant

Le décès soudain d'une personne jeune et apparemment en bonne santé soulève de nombreuses questions pour les membres de la famille : " que s'est-il passé ? ", " aurions-nous pu faire quelque chose pour éviter cela ? ", "les autres membres de la famille peuvent-ils également être affectés ? ".

1. Diagnostic et évaluation initiale

La mort subite et inexplicée correspond à un décès inattendu et soudain chez un individu âgé de plus de 1 an sans cause apparente évidente. Les décès survenant avant l'âge de un an rentrent dans le cadre des morts subites inexplicées du nourrisson et leurs causes sont le plus souvent d'origine différente. En présence de témoin, le décès doit survenir dans l'heure qui suit le changement d'état cardiovasculaire, tandis que dans les cas où il n'y a pas de témoin, la personne doit avoir été vue vivante et en bonne santé dans les 24 heures qui précèdent la découverte du décès. Les morts subites extrahospitalières peuvent avoir une cause non cardiaque, cependant environ 80 % des cas sont d'origine cardiaque et une part importante de ces accidents est liée à des pathologies génétiques en particulier chez les personnes jeunes.

Tous les sujets ayant fait une mort subite inexplicée non récupérée devraient bénéficier d'une autopsie. Si l'autopsie est négative ou si elle n'a pas pu être réalisée, un bilan familial de mort subite doit être systématiquement proposé aux apparentés dès la survenue de la première mort subite inexplicée chez un sujet de moins de 45 ans. Cette démarche peut permettre d'identifier une éventuelle cause génétique et/ou héréditaire et conduire à la mise en place de mesures de protection pour éviter le risque de décès d'un apparenté.

La recherche de la cause de la mort subite peut être proposée aux apparentés même lorsque celle-ci est ancienne. Il est fréquent qu'en absence d'investigation le diagnostic de rupture d'anévrisme soit évoqué à la famille et souvent ce diagnostic est avancé à tort. Cette cause ne peut être retenue qu'après la réalisation d'une autopsie.

2. Prise en charge médicale

Deux situations peuvent se rencontrer. Dans le cas où le patient a survécu, il devra bénéficier d'un bilan hospitalier complet dans un centre tertiaire, associé à une analyse génétique. En cas d'identification d'une pathologie spécifique et/ou d'une anomalie génétique pouvant rendre compte de la mort subite, la famille pourra bénéficier d'un dépistage en cascade en commençant par les apparentés du premier degré du cas index.

Lorsque le sujet est décédé, une autopsie doit être proposée systématiquement avec conservation adéquate des prélèvements en vue d'analyses génétiques. Si celle-ci ne retrouve pas de cause expliquant le décès ou si elle n'a pas été réalisée il faudra proposer un dépistage clinique chez les apparentés du premier degré si le sujet décédé avait moins de 45 ans et qu'il n'y a pas d'explication évidente à la survenue du décès. Pour être efficace, ce dépistage devra être complet incluant un ECG, une échographie cardiaque, une épreuve d'effort, un examen Holter, un ECG avec les électrodes au 2ème et 3ème espace intercostal, complété si possible par un test à l'Ajmaline pour rechercher un syndrome de Brugada, un ECG pour rechercher le syndrome du QT long avec une épreuve de stress mental et un ECG debout chez l'adulte (valeur diagnostique discutée chez l'enfant).

Ce bilan complet devra être proposé chez tous les sujets de plus de 15 ans. Avant cet âge, le bilan comportera un ECG, un examen Holter et une échographie cardiaque ainsi qu'une épreuve d'effort (si celle-ci est réalisable en fonction de l'âge de l'enfant). Il sera nécessaire de refaire ces examens tous les quatre ans environ chez les enfants jusqu'à l'âge de 15 ans, âge où ils pourront bénéficier du bilan complet.

3. La prise en charge psychologique

La prise en charge psychologique est fondamentale dans ces situations qui représentent un traumatisme majeur aussi bien pour le patient quand il survit que pour son entourage. L'encadrement

psychologique doit être proposé systématiquement à toutes les étapes de la prise en charge. Initialement, pour accompagner le deuil, ou prévenir l'installation d'un état de stress post traumatique (ESPT) lorsque le patient a survécu, mais également dans les étapes ultérieures en raison de la possibilité de l'identification d'une pathologie dans la famille et de l'annonce qu'un des parents du sujet décédé ait transmis une anomalie génétique et/ou une pathologie responsable du décès.

4. Signes d'alerte et suivi

Les signes d'alerte qui devront être transmis aux patients et à la famille sont la survenue de syncope ou de palpitations. Il faudra bien sûr, si une pathologie spécifique est identifiée, transmettre les informations sur la surveillance nécessaire liée à cette pathologie. Enfin, chez les enfants de moins de 15 ans qui n'ont pas pu bénéficier d'un dépistage complet, il faudra prévoir une surveillance de l'ECG et de l'échographie cardiaque tous les quatre ans.

5. Contacts utiles

Coordonnées du centre de référence, des centres de compétences et de l'association de patients

Centres de référence

Ile de France

Paris, Centre de référence cardiomyopathies et des troubles du rythme cardiaque héréditaires ou rares (site coordinateur)

- **Pr Charron**
Hôpital de la Pitié-Salpêtrière
47-83 boulevard de l'hôpital
75013 Paris
01 42 16 30 01

Paris, Centre de référence cardiomyopathies et des troubles du rythme cardiaque héréditaires ou rares (sites constitutifs)

- **Pr Leenhardt**
GH Bichat - Claude Bernard
CHU Paris Nord Val de Seine
46 rue Henri Huchard
75018 Paris
01 40 25 77 92
- **Pr Bonnet**
Hôpital Necker enfants malades
149 rue de Sèvres
75015 Paris
01 44 49 43 67
- **Pr Hagège**
Hôpital européen Georges Pompidou
20 rue Leblanc
75015 Paris
01 56 09 37 13
- **Pr Thibaud Damy**
Hôpital Henri Mondor Service cardiologie

1 rue Gustave Eiffel
94010 Créteil 01 49 81 22 53

- Pr Mansencal
Hôpital Ambroise Paré
CHU Paris IDF Ouest - Service de cardiologie
9 avenue Charles-de-Gaulle
92100 Boulogne Billancourt

Pays de la Loire

Nantes, Centre de référence des troubles du rythme cardiaque héréditaires ou rares de l'Ouest (Site coordinateur)

- Pr Probst
CHU de Nantes - hôpital Nord Laënnec
Bd Jacques-Monod
44093 Nantes Cedex 1
02 40 16 57 14

Nouvelle Aquitaine

Bordeaux, Centre de référence des troubles du rythme cardiaque héréditaires ou rares de l'Ouest (Site constitutif)

- Pr Sacher
CHU de Bordeaux - hôpital Haut-Lévêque
Avenue de Magellan
33604 Pessac
05 57 65 63 56

Rhône-Alpes Auvergne

Lyon, Centre de référence des troubles du rythme cardiaque héréditaires ou rares du Sud/Sud-Est

- Pr Chevalier
Hospices Civils de Lyon - Groupement Hospitalier EST
59, Boulevard Pinel
69677 Bron - Lyon
04 72 35 76 89

Centres de compétence troubles du rythme héréditaires

Bourgogne Franche Comté

Dijon

- Pr Laurent
Centre de compétence troubles du rythme et cardiomyopathies
CHU Bocage
2 Bd Mal de-Lattre-de-Tassigny
21033 Dijon
03 80 29 33 13

Bretagne

Brest

- Pr Mansourati
Centre de compétence troubles du rythme et cardiomyopathies
CHU de Brest - hôpital de la Cavale Blanche

Département de cardiologie
29609 Brest Cedex
02 98 34 73 73

Rennes

- Pr Mabo
Centre de compétence troubles du rythme
CHU de Rennes - Pontchaillou
2 Rue Henri Le Guilloux
35000 Rennes
02 99 28 71 74
- Pr Donal
Centre de compétence cardiomyopathies
CHU de Rennes - Pontchaillou
2 Rue Henri Le Guilloux
35000 Rennes
02 99 28 37 55

Centre Val de Loire

Tours

- Pr Babuty
Centre de compétence troubles du rythme
CHU Trousseau
Avenue de la république
37044 Tours Cedex
02 47 47 46 50
- Pr Fauchier
Centre de compétence cardiomyopathies
CHU Trousseau
Avenue de la république
37044 Tours Cedex
02 47 47 46 50

Grand Est

Nancy

- Pr Sadoul
Centre de compétence cardiomyopathies et troubles du rythme
CHU de Nancy - Hôpital de Brabois
Allée au Morvan
54500 Vandoeuvre des Nancy
03 83 15 49 29

Reims

- Dr Lesaffre
Centre de compétence cardiomyopathies et troubles du rythme
CHU de Reims
45 rue Cognacq-Jay
51092 Reims Cedex
03 26 78 90 03

Strasbourg

- Pr Jesel-Morel

Centre de compétence troubles du rythme
CHRU de Strasbourg-Nouvel Hôpital Civil
1 place de l'Hôpital
67091 Strasbourg
03 69 55 05 80

Dr Schaeffer
Centre de compétence cardiomyopathies et troubles du rythme
CHRU de Strasbourg-Hôpital Hautepierre
Service génétique médicale
avenue molière
67098 Strasbourg cedex
03 88 12 81 20

Hauts de France

Amiens

- Dr Kubala
Centre de compétence cardiomyopathie et troubles du rythme
CHU d'Amiens - hôpital Sud
Avenue René Laennec
80054 Amiens Cedex 01
03 22 08 72 30

Lille

- Pr Klug
Centre de compétence troubles du rythme
CHU de Lille - hôpital cardiologique
Boulevard du Pr Jules Leclercq
59037 Lille Cedex
03 20 44 50 38
- Dr De Groot
Centre de compétence cardiomyopathies
CHU de Lille - Institut Coeur Poumon
Service cardiologie
Boulevard du Pr Jules Leclercq
59037 LILLE Cedex
03 20 44 57 21

Normandie

Caen

- Dr Gérard
Centre de compétence cardiomyopathies et troubles du rythme
CHU de Caen - Hôpital Clemenceau
Avenue Clemenceau
14033 Caen Cedex 9
02 31 27 25 69

Rouen

- Pr Anselme
Centre de compétence troubles du rythme et cardiomyopathies
CHU de Rouen - Hôpital Charles Nicole
1 rue de Germont
76031 Rouen Cedex
02 32 88 81 11

Nouvelle Aquitaine

Bordeaux

- Dr Patricia Réant
Centre de compétence cardiomyopathies
CHU de Bordeaux - hôpital Haut Leveque
Service cardiologie
1 Avenue de Magellan
33604 PESSAC - BORDEAUX Cedex
05 57 65 64 30

La Rochelle

- Dr Al Arnaout
Centre de compétence troubles du rythme
CH de La Rochelle - service cardiologie
Rue du docteur Schweitzer
17019 La Rochelle Cedex 1
05 46 45 66 41

Pau

- Dr Gaillard
Centre de compétence troubles du rythme
CH de Pau
4 boulevard Hauterive, BP1156
64046 Pau Université Cedex
05 59 92 48 83

Poitiers

- Dr Garcia
Centre de compétence troubles du rythme
CHU de Poitiers
2 rue de la Milétrie, CS 90577
86000 Poitiers
05 49 44 37 29

Occitanie

Montpellier

- Pr Pasquié
Centre de compétence troubles du rythme
CHU de Montpellier - Hôpital Arnaud-de-Villeneuve
371 avenue Giraud
34295 Montpellier Cedex 5
04 67 33 61 87
- Pr Roubille
Centre de compétence cardiomyopathies et troubles du rythme
Hôpital Arnaud de Villeneuve
Service cardiologie
371 avenue doyen Gaston Giraud
34295 Montpellier Cedex 5
04 67 33 61 85

Nîmes

- Dr Winum
Centre de compétence troubles du rythme
CHU de Nîmes Caremeau
Place du Professeur Robert Debré
30900 Nîmes
04 66 68 31 15

Toulouse

- Pr Maury
Centre de compétence troubles du rythme
CHU de Toulouse - Hôpital Rangueil
1 avenue du professeur Jean-Poulhès
TSA 50032
31059 Toulouse Cedex 9
05 61 32 33 16

Pays de la Loire

Angers

- Dr Dupuis
Centre de compétence troubles du rythme
CHU d'Angers
4 rue Larrey
49 933 Angers
02 41 35 45 47

Nantes

- Pr Trochu
Centre de compétence cardiomyopathies
l'institut du thorax, CHU de Nantes
Hôpital Laennec - Clinique cardiologique et des maladies vasculaires
Boulevard Jacques Monod
44093 NANTES Cedex 1
02 40 16 57 14

Provence-Alpes-Côte d'azur

Marseille

- Pr Deharo
Centre de compétence troubles du rythme
Assistance publique - hôpitaux de Marseille - Hôpital de la Timone - adultes
264 rue Saint-Pierre
13385 Marseille 5 Cedex 05
04 91 38 60 93
- Pr Habib
Centre de compétence cardiomyopathies
Assistance publique - hôpitaux de Marseille - Hôpital de la Timone
Service cardiologie
264 rue Saint Pierre
13385 MARSEILLE Cedex 5
04 91 38 75 88

Nice

- Dr Théodore
Centre de compétence trouble du rythme

Hôpital Pasteur
BP 1069
06002 Nice Cedex
04 92 03 77 33

- **Dr Bertora**
Centre de compétence cardiomyopathies
Hôpital Pasteur
Service cardiologie
30 voie romaine
06200 Nice
04 92 03 77 33

Rhône-Alpes-Auvergne

Clermont-Ferrand

- **Pr Eschalier**
Centre de compétence troubles du rythme
CHU de Clermont Ferrand-Hôpital Gabriel Montpied
Rue Montalembert, BP 69
63003 Clermont-Ferrand cedex 1
04 73 75 14 12

Grenoble

- **Dr Defaye**
Centre de compétence troubles du rythme
CHU de Grenoble-Alpes
CS 217
38043 Grenoble Cedex 9
04 76 76 54 37
- **Pr Barone-Rochette**
Centre de compétence cardiomyopathies
CHU de Grenoble-Alpes
Hôpital Michailon
Service cardiologie
CS 10217
38043 Grenoble Cedex 9
04 76 76 51 72

Lyon

- **Pr Delaye**
Centre de compétence cardiomyopathies
HCL, Hôpital Est
Service de cardiologie
28 avenue du doyen Lépine
69394 LYON Cedex 3
04 72 35 76 89

Saint-Etienne

- **Pr Da Costa**
Centre de compétence troubles du rythme et cardiomyopathies
CHU de St-Etienne - Hôpital Nord
Service cardiologie
rue Albert Raymond
42055 Saint Etienne Cedex 2
04 77 82 86 79

DOM-TOM

Guadeloupe-Pointe à Pitre

- Dr Larifla
Centre de compétence cardiomyopathies
CHU Pointe à Pitre
Route de Chauvel - BP 465
97159 Pointe à Pitre
05 90 89 14 20

Réunion-Saint-Pierre de la Réunion

- Dr Geoffroy
Centre de compétence cardiomyopathies et troubles du rythme
CHR de la Réunion - groupe hospitalier Sud Réunion
BP 350
97448 Saint-Pierre de la Réunion
02 62 35 91 53