

Université de Poitiers
Faculté de Médecine et Pharmacie

Année 2015

Thèse n°

THÈSE
POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT
DE DOCTEUR EN MÉDECINE
(Décret du 16 janvier 2004)

Présentée et soutenue publiquement

Le 13 avril 2015 à Poitiers

Par Hélène DUBAIL

Etat des lieux des
Arrêts cardio-respiratoires extra hospitaliers
en population pédiatrique
en région Poitou-Charentes entre 2007 et 2013

COMPOSITION DU JURY

PRÉSIDENT : Monsieur le Professeur Herpin
MEMBRES : Madame le Professeur Gilbert
Monsieur le Professeur Levard
Monsieur le Professeur Millot
DIRECTEUR DE THÈSE : Monsieur le Docteur Nassimi

Université de Poitiers
Faculté de Médecine et Pharmacie

Année 2015

Thèse n°

THÈSE
POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT
DE DOCTEUR EN MÉDECINE
(Décret du 16 janvier 2004)

Présentée et soutenue publiquement

Le 13 avril 2015 à Poitiers

Par Hélène DUBAIL

Etat des lieux des
Arrêts cardio-respiratoires extra hospitaliers
en population pédiatrique
en région Poitou-Charentes entre 2007 et 2013

COMPOSITION DU JURY

PRÉSIDENT : Monsieur le Professeur Herpin
MEMBRES : Madame le Professeur Gilbert
Monsieur le Professeur Levard
Monsieur le Professeur Millot
DIRECTEUR DE THÈSE : Monsieur le Docteur Nassimi

Le Doyen,

Année universitaire 2014 - 2015

LISTE DES ENSEIGNANTS DE MEDECINE

Professeurs des Universités-Praticiens Hospitaliers

1. AGIUS Gérard, bactériologie-virologie
2. ALLAL Joseph, thérapeutique
3. BATAILLE Benoît, neurochirurgie
4. BENSADOUN René-Jean, cancérologie – radiothérapie (**en disponibilité 1 an à compter de janvier 2014**)
5. BRIDOUX Frank, néphrologie
6. BURUCOA Christophe, bactériologie - virologie
7. CARRETIER Michel, chirurgie générale
8. CHEZE-LE REST Catherine, biophysique et médecine nucléaire
9. CHRISTIAENS Luc, cardiologie
10. CORBI Pierre, chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
11. DEBAENE Bertrand, anesthésiologie réanimation
12. DEBIAIS Françoise, rhumatologie
13. DROUOT Xavier, physiologie
14. DUFOUR Xavier, Oto-Rhino-Laryngologie
15. EUGENE Michel, physiologie (**surnombre jusqu'en 08/2016**)
16. FAURE Jean-Pierre, anatomie
17. FRITEL Xavier, gynécologie-obstétrique
18. GAYET Louis-Etienne, chirurgie orthopédique et traumatologique
19. GICQUEL Ludovic, pédopsychiatrie
20. GILBERT Brigitte, génétique
21. GOMBERT Jean-Marc, immunologie
22. GOUJON Jean-Michel, anatomie et cytologie pathologiques
23. GUILHOT-GAUDEFFROY François, hématologie et transfusion
24. GUILLET Gérard, dermatologie
25. GUILLEVIN Rémy, radiologie et imagerie médicale
26. HADJADJ Samy, endocrinologie et maladies métaboliques
27. HAUET Thierry, biochimie et biologie moléculaire
28. HERPIN Daniel, cardiologie
29. HOUETO Jean-Luc, neurologie
30. INGRAND Pierre, biostatistiques, informatique médicale
31. IRANI Jacques, urologie
32. JABER Mohamed, cytologie et histologie
33. JAAFARI Nematollah, psychiatrie d'adultes
34. JAYLE Christophe, chirurgie thoracique et cardio-vasculaire
35. KARAYAN-TAPON Lucie, cancérologie
36. KEMOUN Gilles, médecine physique et réadaptation (**en détachement 2 ans à compter de janvier 2014**)
37. KITZIS Alain, biologie cellulaire
38. KRAIMPS Jean-Louis, chirurgie générale
39. LECRON Jean-Claude, biochimie et biologie moléculaire
40. LEVARD Guillaume, chirurgie infantile
41. LEVEZIEL Nicolas, ophtalmologie
42. LEVILLAIN Pierre, anatomie et cytologie pathologiques
43. MACCHI Laurent, hématologie
44. MARECHAUD Richard, médecine interne
45. MAUCO Gérard, biochimie et biologie moléculaire
46. MEURICE Jean-Claude, pneumologie
47. MIGEOT Virginie, santé publique
48. MILLOT Frédéric, pédiatrie, oncologie pédiatrique
49. MIMOZ Olivier, anesthésiologie - réanimation
50. MORICHAU-BEAUCHANT Michel, hépato-gastro-entérologie
51. NEAU Jean-Philippe, neurologie
52. ORIOT Denis, pédiatrie
53. PACCALIN Marc, gériatrie
54. PAQUEREAU Joël, physiologie
55. PERAULT Marie-Christine, pharmacologie clinique
56. PERDRISOT Rémy, biophysique et médecine nucléaire
57. PIERRE Fabrice, gynécologie et obstétrique
58. POURRAT Olivier, médecine interne
59. PRIES Pierre, chirurgie orthopédique et traumatologique
60. RICCO Jean-Baptiste, chirurgie vasculaire
61. RICHER Jean-Pierre, anatomie
62. RIGOARD Philippe, neurochirurgie
63. ROBERT René, réanimation
64. ROBLOT France, maladies infectieuses, maladies tropicales
65. ROBLOT Pascal, médecine interne
66. RODIER Marie-Hélène, parasitologie et mycologie
67. SENON Jean-Louis, psychiatrie d'adultes (**surnombre jusqu'en 08/2017**)
68. SILVAIN Christine, hépato-gastro-entérologie
69. SOLAU-GERVAIS Elisabeth, rhumatologie
70. TASU Jean-Pierre, radiologie et imagerie médicale
71. TOUCHARD Guy, néphrologie
72. TOURANI Jean-Marc, cancérologie
73. WAGER Michel, neurochirurgie

Maîtres de Conférences des Universités-Praticiens Hospitaliers

1. ALBOUY-LLATY Marion, santé publique
2. ARIES Jacques, anesthésiologie - réanimation
3. BEBY-DEFAUX Agnès, bactériologie - virologie
4. BEN-BRIK Eric, médecine du travail
5. BILAN Frédéric, génétique
6. BOURMEYSTER Nicolas, biologie cellulaire
7. CASTEL Olivier, bactériologie - virologie - hygiène
8. CATEAU Estelle, parasitologie et mycologie
9. CREMNITER Julie, bactériologie - virologie
10. DAHYOT-FIZELIER Claire, anesthésiologie - réanimation
11. DIAZ Véronique, physiologie
12. FAVREAU Frédéric, biochimie et biologie moléculaire
13. FRASCA Denis, anesthésiologie - réanimation
14. HURET Jean-Loup, génétique
15. LAFAY Claire, pharmacologie clinique
16. SAPANET Michel, médecine légale
17. SCHNEIDER Fabrice, chirurgie vasculaire
18. THILLE Arnaud, réanimation
19. TOUGERON David, hépato-gastro-entérologie

Professeur des universités de médecine générale

GOMES DA CUNHA José

Professeurs associés de médecine générale

BINDER Philippe
VALETTE Thierry

Maîtres de Conférences associés de médecine générale

BIRAULT François
BOUSSAGEON Rémy
FRECHE Bernard
GIRARDEAU Stéphane
GRANDCOLIN Stéphanie
PARTHENAY Pascal
VICTOR-CHAPLET Valérie

Enseignants d'Anglais

DEBAIL Didier, professeur certifié
PERKINS Marguerite, maître de langue étrangère

Professeurs émérites

1. DORE Bertrand, urologie (08/2016)
2. FAUCHERE Jean-Louis, bactériologie – virologie (08/2015)
3. GIL Roger, neurologie (08/2017)
4. MAGNIN Guillaume, gynécologie-obstétrique (08/2016)
5. MARCELLI Daniel, pédopsychiatrie (08/2017)
6. MENU Paul, chirurgie thoracique et cardio-vasculaire (08/2017)

Professeurs et Maîtres de Conférences honoraires

1. ALCALAY Michel, rhumatologie
2. BABIN Michèle, anatomie et cytologie pathologiques
3. BABIN Philippe, anatomie et cytologie pathologiques
4. BARBIER Jacques, chirurgie générale (ex-émérite)
5. BARRIERE Michel, biochimie et biologie moléculaire
6. BECQ-GIRAUDON Bertrand, maladies infectieuses, maladies tropicales (ex-émérite)
7. BEGON François, biophysique, Médecine nucléaire
8. BOINOT Catherine, hématologie - transfusion
9. BONToux Daniel, rhumatologie (ex-émérite)
10. BURIN Pierre, histologie
11. CASTETS Monique, bactériologie -virologie – hygiène
12. CAVELLIER Jean-François, biophysique et médecine nucléaire
13. CHANSIGAUD Jean-Pierre, biologie du développement et de la reproduction
14. CLARAC Jean-Pierre, chirurgie orthopédique
15. DABAN Alain, cancérologie radiothérapie (ex-émérite)
16. DAGREGORIO Guy, chirurgie plastique et reconstructrice
17. DESMAREST Marie-Cécile, hématologie
18. DEMANGE Jean, cardiologie et maladies vasculaires
19. FONTANEL Jean-Pierre, Oto-Rhino Laryngologie (ex-émérite)
20. GOMBERT Jacques, biochimie
21. GRIGNON Bernadette, bactériologie
22. GUILLARD Olivier, biochimie et biologie moléculaire
23. JACQUEMIN Jean-Louis, parasitologie et mycologie médicale
24. KAMINA Pierre, anatomie (ex-émérite)
25. KLOSSEK Jean-Michel, Oto-Rhino-Laryngologie
26. LAPIERRE Françoise, neurochirurgie (ex-émérite)
27. LARSEN Christian-Jacques, biochimie et biologie moléculaire
28. MAIN de BOISSIERE Alain, pédiatrie
29. MARILLAUD Albert, physiologie
30. MORIN Michel, radiologie, imagerie médicale
31. POINTREAU Philippe, biochimie
32. REISS Daniel, biochimie
33. RIDEAU Yves, anatomie
34. SULTAN Yvette, hématologie et transfusion
35. TALLINEAU Claude, biochimie et biologie moléculaire
36. TANZER Joseph, hématologie et transfusion (ex-émérite)
37. VANDERMARCQ Guy, radiologie et imagerie médicale

Remerciements

À mon **Jury de Thèse**

À Madame le **Professeur Gilbert** et à Messieurs les **Professeurs Herpin, LevardetMillot** pour avoir accepté de prendre part à ce jury de thèse.

À mon directeur de thèse, Monsieur le **Dr Nassimi** pour avoir accepté de m'encadrer dans ce travail et m'avoir accompagné dans sa réalisation. Veuillez accepter mes remerciements respectueux.

À Monsieur le **Dr Audfray**, Colonel médecin-chef à la Direction Départementale des Services d'Incendie et de Secours de Charente-Maritime pour m'avoir transmis son intérêt concernant les arrêts cardiaques chez l'enfant et pour m'avoir aidé dans mon recueil de données de l'ensemble de la région Poitou-Charentes.

À Monsieur le **Dr Leroy**, Colonel médecin-chef à la Direction Départementale des Services d'Incendie et de Secours de la Vienne pour m'avoir aidé concernant les dossiers pompiers de la Vienne.

À ma **Famille**

À **Florent**, pour m'avoir aidé et soutenu tous les jours, supporter mon ignorance en informatique et mes « craquages » et découragements réguliers, pour être à mes côtés de manière sereine...

À **Pauline**, pour remplir notre vie de bonheur depuis le 18 janvier 2014 et savoir me redonner le sourire avec tes gazouillis, tes babillages, tes premiers « maman »...

À mes **parents**, pour avoir cru en moi depuis le début, m'avoir aidé et encouragé

À ma tante, **Brigitte** pour avoir relu et corrigé mes travaux de thèse et de mémoire

À mes **amis** d'ici et d'ailleurs

À mes amis de la P1 à la D4 et encore maintenant : **Clémence, Anne-So, Elo, Marie, Pauline**

À mes sous colleuses et amies : **Julie, Marie, Maud** puis **Aurore**

À mes co-internes de 1er semestre qui sont devenu des amis : **Swanny, Pierre** et **Brice**

À mes co-internes de pédiatrie qui ont compté : **Emilie** et **Armelle**

Aux **équipes médicales** et **paramédicales** qui m'ont encadré pendant ces quatre années d'internat et notamment:

- aux Dr Mulliez-Petitpas, Dr Descombes, Dr Parizel, Dr Robin, Dr Boureau-Voultoury, Dr Kolz, Dr Compain, Dr Verdaguer, Dr Gambert, Dr Cessans, Dr Troller, Dr Benoit, Dr Darrieux, Dr Duchene et Dr Hussein pour leurs enseignements chacun dans leurs domaines de compétences
- aux équipes infirmières, auxiliaires et aux secrétaires des services de réanimation, des urgences, d'hôpital de jour et du centre régional d'allergologie

1	Sommaire	
2	1 / Introduction	3
3	2 / Généralités	6
4	3 / Matériel et Méthodes	11
5	3.1 / Population étudiée	11
6	3.2 / Schéma de l'étude.....	12
7	3.3 / Définition de l'arrêt cardiorespiratoire extrahospitalier, critères d'inclusion et	
8	d'exclusion	14
9	3.4 / Variables étudiées.....	15
10	3.5 / Analyses statistiques.....	16
11	4 / Résultats	17
12	4.1 / Caractéristiques de notre population	17
13	4.2 / Facteurs pronostiques	20
14	4.2.1 / L'âge.....	20
15	4.2.2 / Le rythme cardiaque initial.....	20
16	4.2.3 / La cause de l'ACR EH	22
17	4.2.4 / Le sexe et le lieu de l'ACR EH	22
18	4.3 / Le spectre étiologique.....	23
19	4.3.1 / Causes cardiaques.....	25
20	4.3.2 / Causes médicales incertaines	34
21	5 / Discussion.....	36

1	5.1 / Incidence.....	36
2	5.2 / ACR et lieu	37
3	5.3 / Pronostic des arrêts cardio-respiratoires extrahospitaliers	38
4	5.4 / Causes accidentelles	40
5	5.4.1 / Accidents de la voie publique.....	40
6	5.4.2 / Suicides.....	40
7	5.4.3 / Noyades	41
8	5.5 / Causes médicales.....	42
9	5.5.1 / Causes cardiaques.....	42
10	5.5.2 / Causes médicales incertaines	48
11	5.6 / Limites de l'étude	51
12	6 / Conclusion.....	52
13	Références bibliographiques.....	55
14	Annexe.....	58
15	Résumé	61
16		
17		

1 **1 / Introduction**

2

3 L'arrêt cardiaque est la cause de décès non traumatique la plus fréquente chez les
4 enfants. Même s'il est plus rare que chez l'adulte, cet évènement a un fort impact
5 émotionnel, social et médiatique. Sa fréquence est peut-être sous-estimée car la plupart des
6 données sont recueillies rétrospectivement (1). Autant les principes de sa prise en charge font
7 l'objet de consensus actualisé régulièrement (2), autant les données épidémiologiques
8 (notamment étiologiques) sont moins fournies, limitant les possibilités d'élaboration d'une
9 politique de prévention efficace.

10 Il existe néanmoins une démarche de santé public en France concernant la mort
11 inattendue du nourrisson (MIN) ; en 2007, la haute autorité de santé a élaboré un protocole
12 pour que la prise en charge en cas de mort inattendue d'un nourrisson soit « standardisée,
13 efficace, et homogène sur l'ensemble du territoire national » avec création de centres de
14 référence MIN. Leurs objectifs sont de centraliser l'ensemble des investigations
15 étiologiques, d'améliorer la prise en charge et le suivi des familles, et de fournir des données
16 fiables de mortalité. Toutefois, si ce même décès inattendu intervient chez un enfant de plus
17 de 2 ans, il n'y a alors plus de prise en charge codifiée pour déterminer les causes et avoir
18 des données statistiques analysables, informations indispensables à l'élaboration d'une
19 politique de prévention efficace.

20 L'incidence des arrêts cardio-respiratoires (ACR) de l'enfant varie en fonction des
21 études entre 2,3 et 8,6 pour 100 000 enfants par an (3). Malgré un consensus sur la définition
22 des ACR connu sous le nom de recommandations d'Utstein (4–6), les études visant à
23 identifier l'incidence des ACR EH concluent à des chiffres fluctuants de manière importante
24 ; de nombreuses études incluent les patients issus uniquement des services d'urgences (7,8)

1 et certaines études ne se sont intéressées qu'à certains sous-groupes de populations
2 pédiatriques (notamment les jeunes athlètes) (9). Enfin peu d'études françaises se sont
3 intéressées aux arrêts cardio-respiratoires de l'enfant et celles-ci concernent essentiellement
4 la mort inattendue du nourrisson (10).

5 Or la connaissance du spectre étiologique des ACR en population pédiatrique est une
6 étape fondamentale dans l'élaboration des mesures de prévention efficace. Les affections
7 cardiaques pouvant prédisposer aux ACR de l'enfant et du sujet jeune sont maintenant bien
8 connues (1).

9 L'épidémiologie et l'incidence relative de chaque étiologie ne sont pas clairement
10 définies, elles varient selon les âges, selon des différences géographiques, mais aussi en
11 raison du manque de données étendues. Les plus fréquentes sont la naissance anormales des
12 artères coronaires, les cardiomyopathies hypertrophiques et les anomalies électriques
13 primaires. Une étude a montré que chez les sportifs, la cause principale était la
14 cardiomyopathie hypertrophique (9).

15 Depuis une décennie, l'élaboration de programmes de dépistage des patients à risque
16 de mort subite pédiatrique fait l'objet de controverses pour obtenir la juste balance entre la
17 faisabilité et la rentabilité (coût des programmes de prévention tenant compte des
18 investigations chez les faux positifs et bénéfice des cardiopathies dépistées et traitées avant
19 que l'évènement ACR ne se produise) (11). Parmi les différents objets de la controverse,
20 subsiste le dépistage électrocardiographique. Pour obtenir leur certificat d'aptitude à la
21 pratique du sport en compétition, les jeunes sportifs italiens ont un examen physique
22 complété systématiquement de la réalisation d'un électrocardiogramme (ECG) à 12
23 dérivations depuis 1982 ; Corrado a montré en 2006 que cela avait permis de réduire de 90%
24 du taux de mort subite cardiaque chez les athlètes (12). Inversement aux Etats-Unis, Maron a

1 montré un taux de mortalité similaire, malgré le dépistage par un ECG (13). En fait, la
2 sensibilité de l'ECG est variable en fonction de l'âge et des pathologies : il pourrait atteindre
3 95% dans le syndrome du QT long, le syndrome de Wolff-Parkinson-White et la
4 cardiomyopathie hypertrophique mais il est beaucoup plus faible dans d'autres anomalies (1).

5 En 2013 et 2014, plusieurs études, sur les arrêts cardiaques pédiatriques de causes
6 cardiaques, soulignaient l'intérêt des investigations étiologiques. Il s'agissait des analyses
7 génétiques post mortem ou « autopsie moléculaire » (14,15) et des tests pharmacologiques
8 (16) chez le patient victime de l'ACR (lorsque celui-ci était en réanimation même si son
9 pronostic neurologique amenait vers l'arrêt des soins). Ces recherches sont d'autant plus
10 importantes que 30% des autopsies des morts subites de l'enfant ne révèlent pas la cause de
11 l'ACR, ce qui fait largement suspecter un ACR secondaire à un trouble du rythme primaire
12 (16).

13 Des mutations génétiques ont été retrouvées dans certaines cardiopathies, notamment
14 les cardiomyopathies hypertrophiques et les troubles ioniques dûs à des anomalies des
15 canaux ioniques (17,18). Les tests génétiques actuellement disponibles permettent de
16 dépister des patients ayant une susceptibilité génétique à faire un ACR. Toutefois, pour les
17 cardiopathies, la génétique n'est pas encore en mesure de donner la traduction clinique
18 stratifiée aux anomalies génétiques retrouvées (11).

19

20 L'objectif de notre étude est de déterminer l'incidence pédiatrique des arrêts cardio-
21 respiratoires extrahospitaliers (ACR EH), leurs proportions dans la mortalité pédiatrique
22 totale, leurs causes et leurs devenir. En cas de causes cardiaques suspectées, nous avons
23 cherché à déterminer l'étiologie précise de cet évènement.

24

1 **2 / Généralités**

2

3 Certaines affections cardiaques peuvent prédisposer aux arrêts cardio-respiratoires de
4 l'enfant et du sujet jeune ; le tableau 1 les rappelle en notifiant celles qui ont un caractère
5 héréditaire ou familial (1). La figure 2 schématise une de ces pathologies : la naissance
6 anormale des artères coronaires. Le Tableau 2 (1) illustre les tracés ECG retrouvés dans les
7 affections prédisposant aux morts subites.

Tableau 1 - Affections cardiaques pouvant prédisposés aux décès par arrêt cardio-respiratoire de l'enfant et du sujet jeune

Anomalies des artères coronaires

- Naissance anormale des artères coronaires (Figure 1)
- Maladie athéromateuse des artères coronaires
- Artérite coronaire
- Maladie de Kawasaki

Affections cardiaques structurelles ou morphologiques

- Cardiomyopathie hypertrophique ^a
- Cardiomyopathie dilatée ou restrictive ^a
- Dysplasie arythmogène du ventricule droit ^a
- Myocardite

Arythmies ou Troubles du rythme primaire

- Syndrome du QT long ^a
- Syndrome du QT court ^a
- Tachycardie ventriculaire polymorphe catécholaminergique ^a
- Syndrome de Brugada ^a
- Syndrome de Wolff-Parkinson-White
- Tachycardie ventriculaire idiopathique

Maladies cardiaques congénitales

- Cardiopathies congénitales opérées
- Syndrome de Marfan (rupture de l'aorte) ^a
- Prolapsus de la valve mitrale

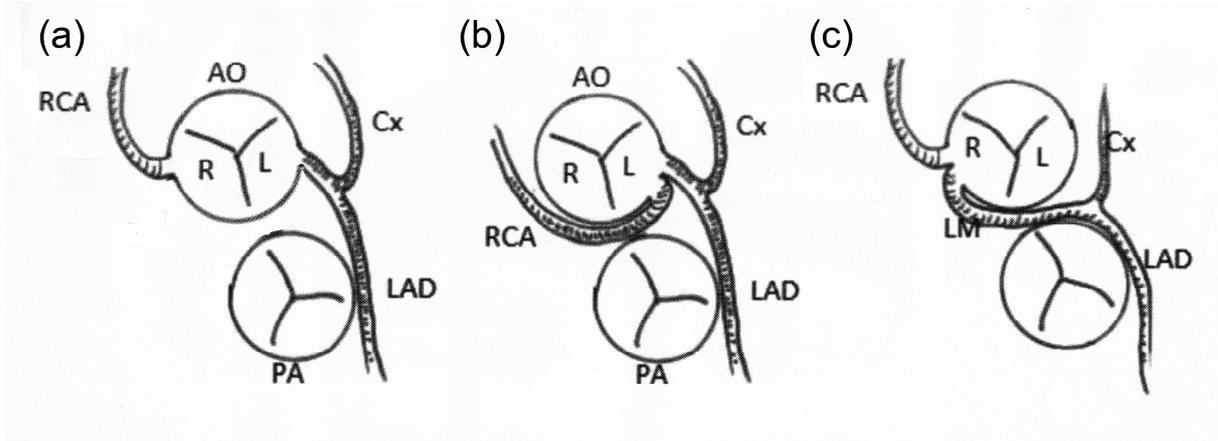
Autres

- Surdosage en médicaments (érythromycine, kétoconazol, carbamazépine), drogues et stimulants
- Commotio cordis (traumatisme thoracique)

^a Familial / génétique

1

2



3

4 **Figure 1- Naissance anormale des artères coronaires :**

5

6 (a) anatomie normale

7

8 (b) naissance anormale de l'artère coronaire droite (RCA): l'ostium de l'artère coronaire
9 droite est situé dans la cuspide gauche de l'aorte (AO), l'artère coronaire droite passant entre
10 l'aorte et l'artère pulmonaire (AP).

11

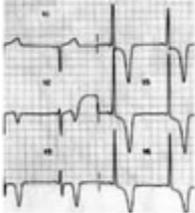
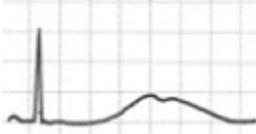
12 (c) naissance anormale de l'artère coronaire gauche ou tronc commun gauche (LM) :
13 l'ostium du tronc commun gauche est situé dans la cuspide droite de l'aorte, le tronc
14 commun passant entre l'aorte et l'artère pulmonaire pour se diviser ensuite en artère
15 circonflexe (Cx) et en artère interventriculaire antérieure (LAD).

16

17 En cas de naissance anormale, la compression des artères coronaires dans leurs trajets inter-
18 aorto-pulmonaires peut être responsable d'ischémie myocardique chronique et de troubles du
19 rythme paroxystiques à l'effort.

20

1 **Tableau 2 – Tracés électrocardiographiques des cardiopathies pouvant prédisposés aux**
 2 **morts subites de l'enfant et du sujet jeune**
 3

Cardiopathies prédisposantes	Caractéristiques électrocardiographiques basales	
Anomalies congénitales des artères coronaires	Absence de signes spécifiques ou ischémiques	
Maladie de Kawasaki	Modifications des amplitudes du QRS : onde S profonde en V1, onde R ample en V6, onde q profonde en V6, augmentation du Qt	
Cardiomyopathie hypertrophique	Ondes Q pathologiques et anomalies de repolarisation ; Voltage ventriculaire gauche augmenté	
Dysplasie arythmogène du ventricule droit	Inversion des ondes T en V3 ; QRS ≥ 110 ms en V1V2V3 ; bloc de branche droit ; onde epsilon (flèche) ; Complexes ventriculaires précoces fréquents avec bloc de branche gauche	
Syndrome du QT long	QTc ≥ 480 ms ; Onde T biphasique ou notch proéminent ; morphologie de l'onde T modifiée, avec alternance possible ; SQT1 : large onde T ; SQT2 : onde T aplatie ; SQT3 : élargissement du segment ST	

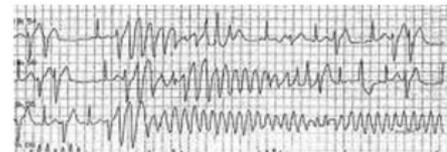
Syndrome du QT court

QTc < 320ms ; Segment ST raccourci ou absent ; onde T ample pointue ;



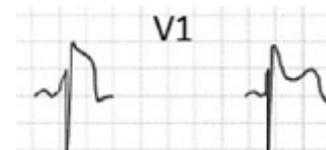
Tachycardie ventriculaire polymorphe catécholaminergique

Absence de signe spécifique sur l'ECG de base ; Extrasystole Ventriculaire bidirectionnelle apparaissant à l'effort.



Syndrome de Brugada

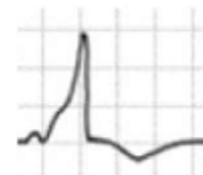
Type 1. Sus-décalage du ST \geq 2mm « en dôme », avec descente progressive rectiligne ou concave sans franchissement de la ligne isoélectrique, et ondes T négatives et symétriques ;



Type 2. Sus-décalage du ST \geq 2mm concave vers le haut en « selle de cheval », restant positif, suivi d'ondes T biphasiques ou positives en V2 et variables en V1

Syndrome de Wolf-Parkinson-White

Onde Delta ; intervalle PR court < 120ms ; Élargissement des QRS



1

2

1 **3 / Matériel et Méthodes**

2

3 **3.1 / Population étudiée**

4 Il s'agit d'une étude rétrospective multicentrique incluant tous les patients âgés de 2 à
5 17 ans ayant présenté un arrêt cardio-respiratoire extra hospitalier (ACR EH) en région
6 Poitou-Charentes entre le 1^{er} janvier 2007 et le 31 décembre 2013. Cette région couvre 25
7 810 km² (communautés urbaines et rurales) et a une population de 1 792 159 personnes,
8 dont un quart a moins de 20 ans.

9 Les causes des arrêts cardiaques des enfants de moins de deux ans sont nettement
10 dominées par la mort inattendue du nourrisson (MIN). La MIN est définie dans les
11 recommandations HAS de 2007 comme « *une mort survenant brutalement chez un*
12 *nourrisson alors que rien, dans ses antécédents connus, ne pouvait le laisser prévoir*» et la
13 limite supérieure d'âge d'inclusion dans la définition est fixée à deux ans. Ainsi, pour éviter
14 toute confusion, nous avons pris en compte, dans notre étude, les enfants à partir de 2 ans.

15

16

17

18

19

20

1 **3.2 / Schéma de l'étude**

2 Nous avons croisé les données issues des appels du « 18 » auprès des Services
3 Départementaux d'Incendie et de Secours (SDIS) et des appels du « 15 » auprès des Services
4 d'Aide Médicale Urgente (SAMU) des quatre départements de la région : Charente (16),
5 Charente Maritime (17), Deux Sèvres (79) et Vienne (86).

6 Auprès des SDIS, nous avons récupéré une extraction pour les quatre départements
7 de la liste nationale anonyme des ACR de l'enfant recueilli par le Colonel Audfray (médecin
8 chef des pompiers de Charente Maritime) pour la période 2007 à 2011 pour les Journées
9 Scientifiques Européennes du Service Médical des Sapeurs-Pompiers de 2013. Nous avons
10 ensuite collecté toutes les fiches d'interventions pompiers correspondantes dans le
11 département 17 et dans les départements 16, 79 et 86 uniquement les fiches dans lesquelles
12 la case « cause supposée de l'ACR » avait été cochée « cardiaque » ou bien « autre ». Pour
13 les années 2012 et 2013, soit nous avons consulté l'ensemble des fiches pour lesquelles un
14 défibrillateur semi-automatique (DSA) avait été utilisé par les équipes pompiers et nous
15 avons extrait manuellement celles qui concernaient la tranche d'âge recherchée, soit ce
16 travail nous a été facilité par un membre du personnel du SDIS.

17 Auprès des SAMU 17, 79 et 86, nous avons récupéré les fiches d'intervention SAMU
18 pour ACR chez les enfants de 2 à 17 ans, le SAMU 16 n'ayant pas répondu à nos
19 sollicitations.

20 Puis nous avons collecté les comptes rendus des prises en charge hospitalières
21 initiales aux urgences puis en unités d'hospitalisations dans les hôpitaux de notre région et
22 dans les CHU de Bordeaux, Nantes, Tours et en région parisienne lorsque les patients
23 avaient fait l'objet d'un transfert.

1 En croisant les informations du SAMU avec les listes des pompiers, nous avons ainsi
2 pu récupérer des patients qui n'auraient pu être extraits grâce aux champs de recherches
3 initiaux.

4 Pour les patients chez qui la case « cause supposée de l'ACR » était cochée «
5 cardiaque » ou bien « autre » dans la fiche d'intervention pompier, nous avons recherché des
6 informations complémentaires (antécédents cardiaques, consultations antérieures pour des
7 signes avant-coureurs, syncopes..) auprès des services d'urgences où le patient avait été
8 transféré ou bien auprès du médecin traitant et / ou des services de pédiatrie à proximité du
9 domicile. Pour les patients pris en charge par le SAMU mais « laissé sur place décédé »,
10 nous avons aussi recherché ces mêmes informations complémentaires.

11 En cas d'obstacle médico-légal, nous avons fait une demande auprès des Procureurs
12 des tribunaux de grande instance afin d'avoir accès au compte rendu de médecine légale et de
13 connaître l'étiologie.

14 Nous avons interrogé le centre d'épidémiologie sur les causes médicales de décès
15 (CépiDc www.cepidc.inserm.fr) pour connaître les effectifs de décès par arrêt cardio-
16 respiratoire et les effectifs de décès toutes causes chez les enfants et adolescents de 2 à 17
17 ans domiciliés en région Poitou-Charentes et en France. Ce laboratoire de l'Inserm est
18 l'unique détenteur des données de mortalité nationale et régionale. Les causes de décès sont
19 classées selon la Classification internationale des maladies - 10e révision (CIM - 10). Le
20 CépiDc a pu nous fournir les données « Décès toutes causes et décès par ACR » pour les
21 années 2007 à 2011 mais les données relatives aux années 2012 et 2013 ne sont pas
22 disponibles (car « non encore validées suite à des problèmes techniques».) Cela a servi à
23 établir la contribution des ACR EH dans la mortalité totale dans les groupes d'âge
24 pédiatrique.

1 **3.3 / Définition de l'arrêt cardiorespiratoire extrahospitalier, critères d'inclusion**
2 **et d'exclusion**

3 Classiquement l'arrêt cardiaque se définit comme une cessation d'activité mécanique
4 du cœur, caractérisée cliniquement par une perte de connaissance, un arrêt respiratoire et une
5 abolition des pouls principaux (carotidien, brachial et/ou fémoral). Cependant devant la
6 difficulté de palper les pouls chez le petit enfant, de nombreux auteurs définissent l'arrêt
7 cardiaque par la nécessité d'un massage cardiaque externe d'une durée supérieur à une
8 minute.

9 Nous avons inclus toute perte de la conscience inattendue et brutale avec la perte des
10 signes vitaux (pouls, tension artérielle, respiration) chez qui un massage cardiaque a été
11 débuté en dehors de l'hôpital, en région Poitou Charente, chez des enfants âgés de 2 à 17 ans.

12 Nous avons exclu les ACR des enfants de moins de 2 ans pour éviter toute confusion
13 avec les MIN ainsi que les décès « attendus » (par exemple, les patients atteints de cancer au
14 stade palliatif).

15

16

17

18

19

20

21

1 **3.4 / Variables étudiées**

2 Nous nous sommes intéressés à l'âge et au sexe des patients, au lieu de l'ACR (la
3 voie publique, les lieux publics incluant les lieux de pratique du sport ou bien le domicile),
4 au nombre de choc délivré par le défibrillateur semi-automatique, au devenir immédiat du
5 patient (laissé sur place décédé ou bien transporté vers un centre hospitalier) puis à son état
6 (décédé ou vivant) à l'issue de l'hospitalisation, à la cause supposée de l'ACR (cardiaque,
7 respiratoire, noyade, traumatisme/AVP, suicide, autre) et enfin à la cause définitive de
8 l'ACR en fonction des investigations menées au cours de l'hospitalisation et /ou lors de
9 l'autopsie.

10 Nous avons classé les causes des ACR EH en causes accidentelles et en causes
11 médicales.

12 Les causes accidentelles des ACR EH réunissent les accidents de la voie publique
13 (AVP), les noyades et les suicides; les causes médicales des ACR EH correspondent quant à
14 elles aux causes respiratoires, cardiaques, neurologiques et aux causes médicales incertaines.

15 Pour les ACR de causes cardiaques et de causes médicales incertaines, nous avons
16 relevé les antécédents et possibles comorbidités pouvant être des facteurs de risque d'ACR.

17

18

19

20

21

1 **3.5 / Analyses statistiques**

2 Les variables quantitatives ont été décrites en termes de moyenne. Les variables
3 qualitatives ont été décrites en termes d'effectif et de pourcentage. L'association entre le
4 décès et les différents facteurs pronostiques, a été étudiée par un test de Fisher (utilisé en
5 alternative au test de Chi-deux en raison de la taille de nos échantillons). Le seuil de
6 significativité statistique était fixé à 0,05. Les analyses statistiques ont été effectuées à l'aide
7 du logiciel en ligne « Biostatgv ».

8

1 **4 / Résultats**

2

3 **4.1 / Caractéristiques de notre population**

4 Au cours des sept années étudiées, 83 cas d'ACR EH ont été identifiés. Parmi eux, 3
5 ne répondaient pas aux critères d'inclusion car l'ACR s'est produit alors que le décès était
6 attendu dans le cadre d'une maladie au stade terminal. Ainsi, 80 patients correspondaient à la
7 définition d'ACR EH, 72 qui sont finalement décédés et 8 qui ont survécu soit 10% de
8 survie.

9 La population des 2-17 ans en région Poitou-Charentes est estimée selon l'INSEE à
10 300 000 personnes ; les 80 ACR EH comptabilisés pendant les sept années de l'étude
11 permettent de déduire une incidence de 3,8 ACR EH pour 100 000 personnes années.

12 Avec un effectif de décès totaux de 181 en région Poitou Charente entre 2007 et
13 2011, les 42 patients décédés d'un ACR EH dans notre région entre 2007 et 2011 (cinq ans)
14 représentent 23,2% de la mortalité totale dans ce groupe d'âge.

15

16 L'âge médian des patients était de 13,5 ans, 48 (soit 60%) étaient des adolescents
17 (≥ 11 ans). La figure 1 montre la répartition des ACR EH en fonction de l'âge avec un pic
18 d'incidence entre 14 et 17 ans dans notre étude.

19 La majorité des patients étaient des garçons (53 patients soit 66,2%).

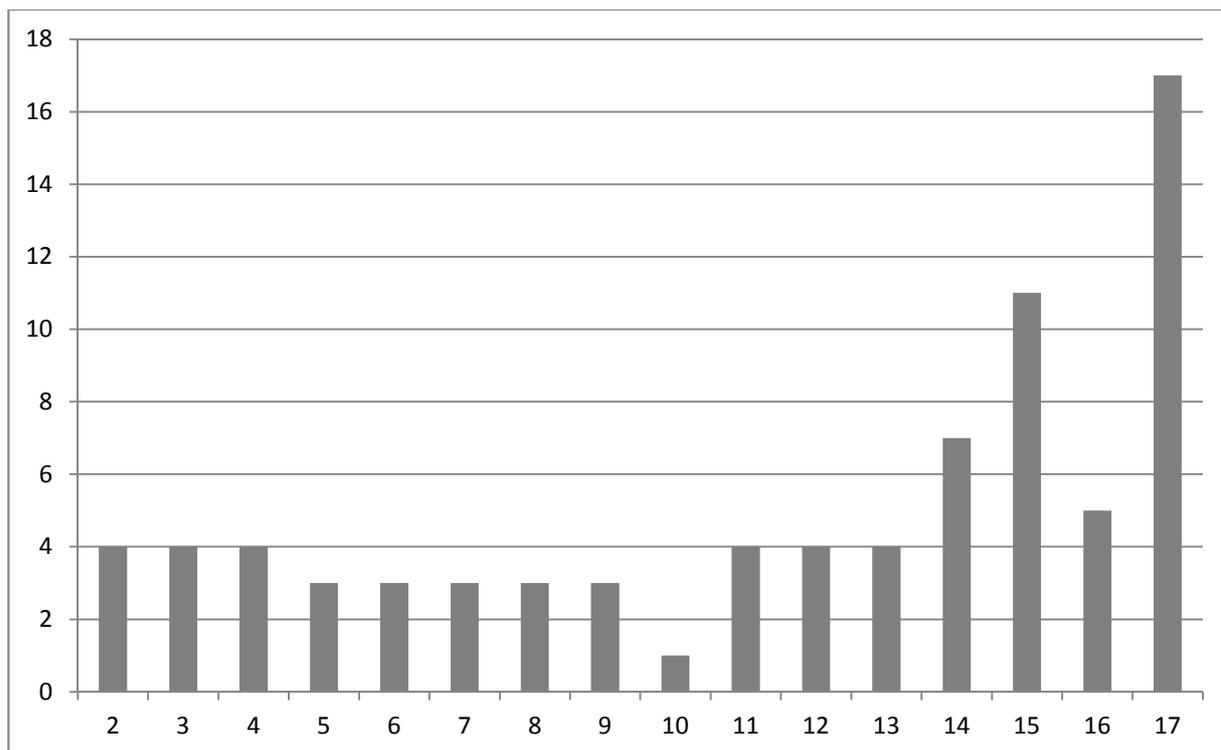


Figure 2 – Répartition des arrêts cardio-respiratoires en fonction de l'âge des patients en Poitou-Charentes entre 2007 et 2013.

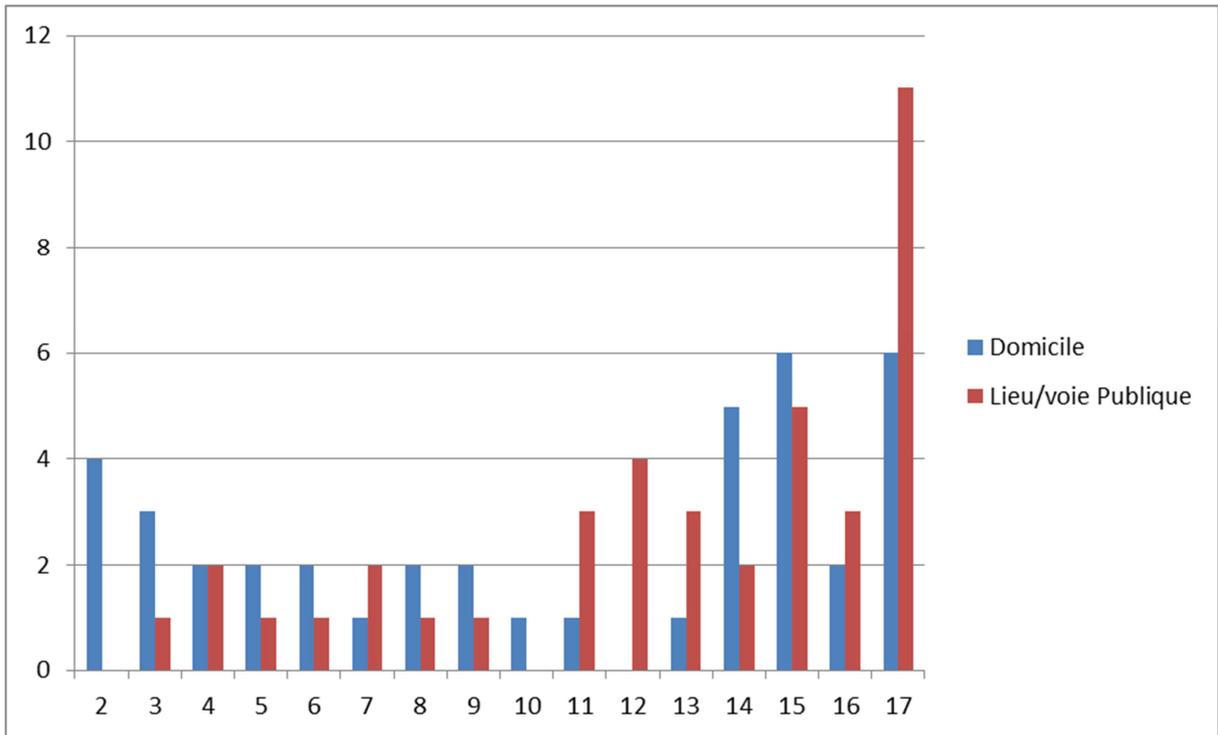
(En ordonnée, nombre d'arrêts cardio-respiratoires en valeur absolue).

1
2
3
4
5
6

7

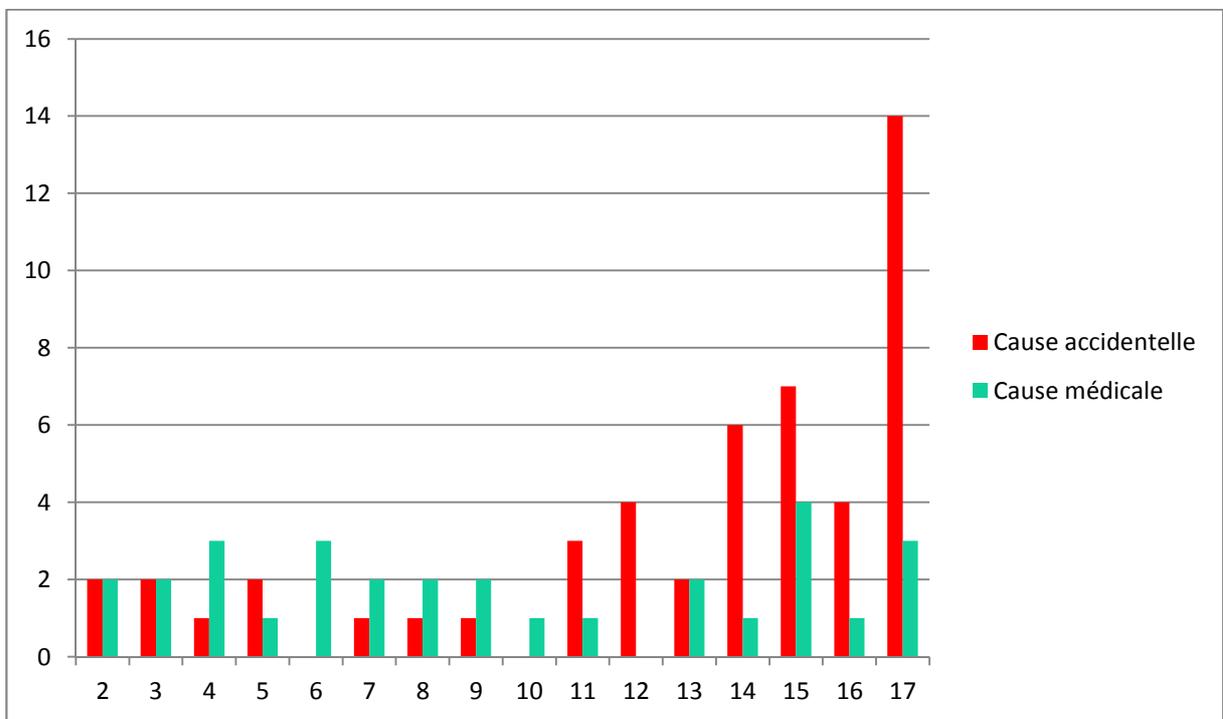
8 Concernant la répartition des lieux de survenue des ACR, la moitié des ACR EH ont
9 eu lieu à domicile (n= 40), 37,5% sur la voie publique (n=30) et 12,5% sur un lieu public
10 (n=10). La figure 3 montre la répartition des ACR EH en fonction de l'âge et du lieu.

11 Concernant la répartition des deux grands types de causes des ACR EH, 62,5%
12 étaient de causes accidentelles (n=50) et 37,5% de causes médicales (n=30). La figure 4
13 montre la répartition des ACR en fonction de l'âge et des types de causes avec une majorité
14 d'ACR EH de cause accidentelle après l'âge de 11 ans.



1
2
3
4
5
6
7
8

Figure 3- Répartition des lieux de survenue des arrêts cardio-respiratoires en fonction de l'âge des patients en Poitou-Charentes entre 2007 et 2013.
(En ordonnée, nombre d'arrêts cardio-respiratoires en valeur absolue).



9
10
11
12
13
14

Figure 4 - Répartition des causes accidentelles et médicales en fonction de l'âge des patients des arrêts cardio-respiratoires en Poitou-Charentes entre 2007 et 2013.
(En ordonnée, nombre d'arrêts cardio-respiratoires en valeur absolue).

1 **4.2 / Facteurs pronostiques**

2

3 **4.2.1 / L'âge**

4 Les moyennes d'âges des patients vivants au dernier suivi et de ceux décédés étaient
5 respectivement de $13 \pm 4,6$ ans, IC 95% [9,1-16,9] et de $11,4 \pm 5,1$ ans, IC 95% [10,2-12,6].

6 Ces moyennes n'étaient pas statistiquement différentes ($p=0,424$).

7

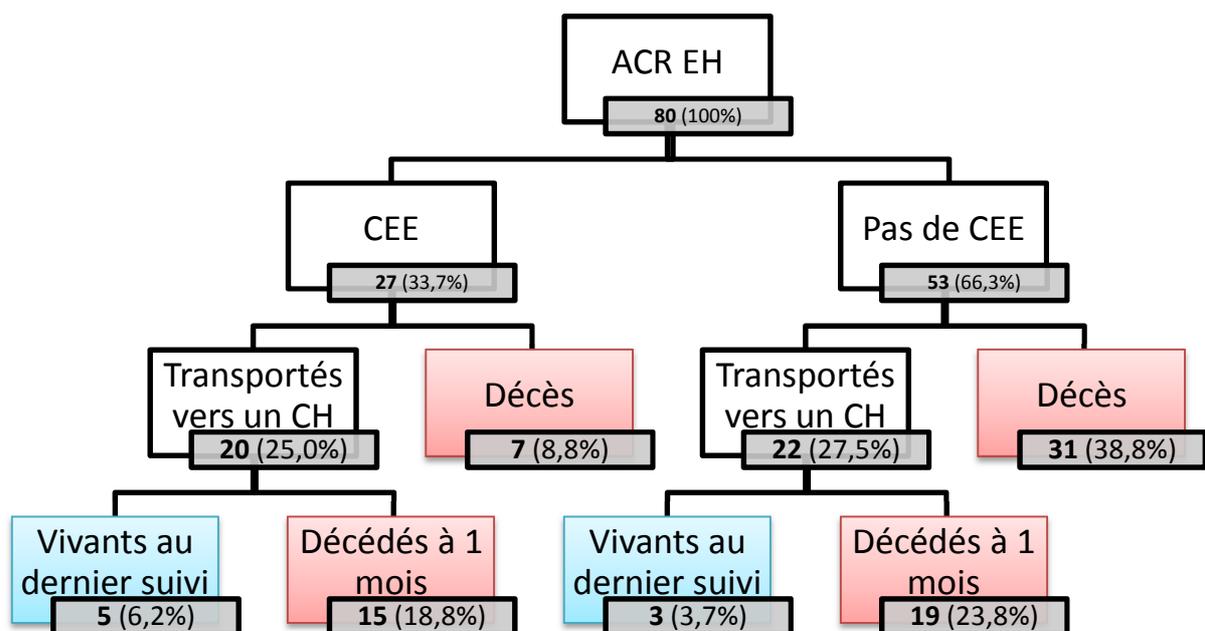
8 **4.2.2 / Le rythme cardiaque initial**

9 Un choc électrique externe (CEE) a été réalisé dans une minorité des cas ($n=27$ soit
10 33,8 % de l'ensemble des ACR EH), rarement pour les ACR de cause accidentelle ($n=15$ soit
11 30% des ACR de cause accidentelle), plus fréquemment pour les ACR de cause médicale
12 ($n=12$ soit 40 % des ACR de cause médicale) et surtout pour les ACR de cause cardiaque
13 ($n=6$ soit 75 % des ACR de cause cardiaque).

14 44,5% ($n=12$) des enfants ayant été choqués, avaient reçu 1 CEE, 30% ($n=8$) 2 CEE,
15 11% ($n=3$) 3 CEE, 3,5% ($n=1$) 4 CEE, 7% ($n=2$) 5 CEE et 3,5% ($n=1$) 6 CEE.

16 Les patients qui n'ont pas reçu de choc avaient un taux de mortalité de 95% (50 décès
17 sur les 53 patients n'ayant pas été choqués).

18 Il n'y avait pas de différences significatives concernant le taux de réalisation de choc
19 électrique externe (CEE) entre les enfants de moins de 11 ans (28,5% de CEE) et les
20 adolescents de 11 ans et plus (36,5% de CEE) ($p=0,62$).



1
2 **Figure 5 – Bilans des ACR EH en pré-hospitalier puis à l'issue de la prise en charge en**
3 **Poitou-Charentes entre 2007 et 2013.**

4 ACR EH = Arrêts cardio-respiratoires extra hospitaliers, CEE = choc électrique externe, CH
5 = centres hospitaliers.

6
7

8 Comme cela est notifié dans le tableau 3, le rythme non choquable présentait une association

9 statistiquement significative avec le décès pré-hospitalier ($p=0,01$). Néanmoins, la réalisation

10 d'un choc électrique externe n'était pas statistiquement associée au pronostic final ($p=0,11$).

4.2.3 / La cause de l'ACR EH

La survie à l'issue de la prise en charge hospitalière était médiocre (n=8, 10%) et concernait principalement les causes cardiaques (n=4, 50% des causes cardiaques).

Comme le montre le tableau 3, parmi les facteurs pronostiques de mortalité finale, la cause de l'ACR (ACR de cause accidentelle) avait une relation statistiquement significative avec le risque de décès (p=0,004).

4.2.4 / Le sexe et le lieu de l'ACR EH

Ni le sexe des patients ni le lieu de survenue de l'ACR (domicile, lieu public ou voie publique) n'avaient d'association statistiquement significative avec le risque de décès en pré-hospitalier comme à l'issue de la prise en charge.

Le tableau 3 synthétise les facteurs de mauvais pronostic en montrant les associations entre d'une part, la mortalité pré hospitalière et les différents facteurs détaillés ci-dessus (rythme non choquable, cause accidentelle, sexe et lieu) et d'autre part, ces mêmes facteurs et la mortalité finale.

Tableau 3 – Facteurs de mauvais pronostic (l'association statistique entre le décès et les différents facteurs est étudiée par un test de Fisher, la valeur inscrite à l'intersection correspondant au p)

Facteurs pronostiques	Mortalité pré hospitalière	Mortalité finale
Rythme non choquable	0,01	0,11
Cause accidentelle	0,17	0,004
Sexe féminin	0,64	0,26
Lieu de l'ACR (domicile)	0,26	0,77

4.3 / Le spectre étiologique

Cinquante ACR (62,5%) étaient de causes accidentelles avec une majorité d'accidents de la voie publique (AVP) suivie par les suicides. L'âge moyen des patients ayant présenté un ACR par suicide étaient de 15 ans, le plus jeune ayant 12 ans et le plus âgé ayant 17 ans. Dix (66,7%) étaient de sexe masculin.

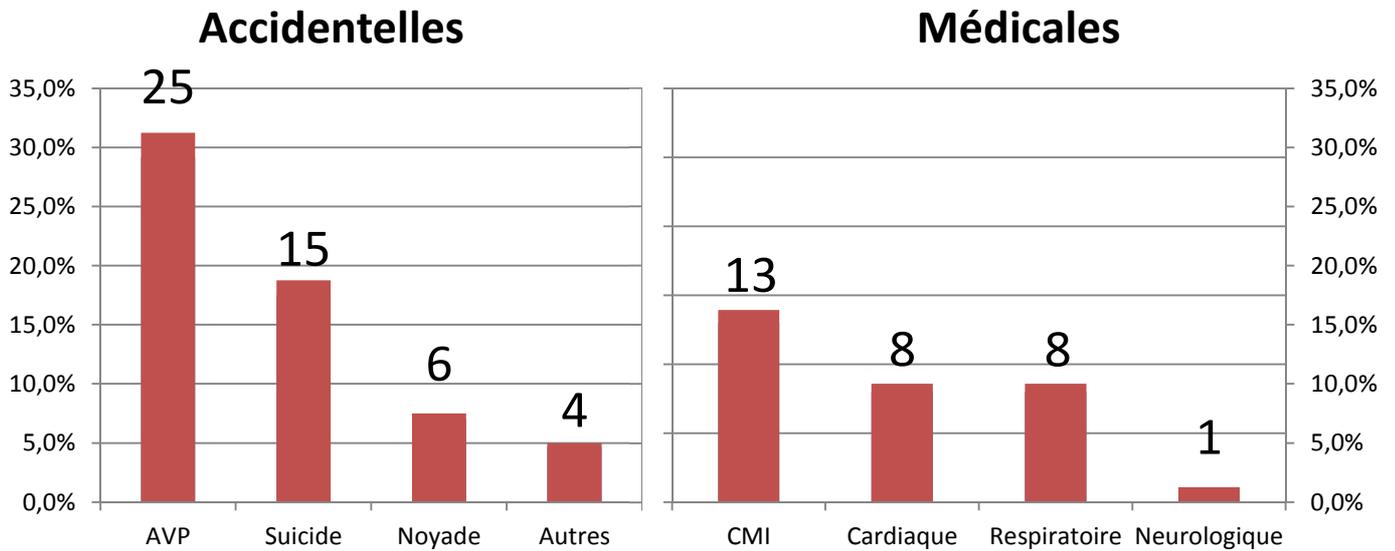
Trente ACR (37,5%) étaient de causes médicales avec une majorité de causes médicales incertaines (n=13, 16,2%) suivie par les causes cardiaques (n=8, 10%) et les causes respiratoires (n=8, 10%).

La figure 8 montre la répartition des causes accidentelles et médicales des ACR EH de notre étude.

1

2

3



10 **Figure 8 – Répartition des causes accidentelles et médicales des ACR EH en Poitou-**
11 **Charentes entre 2007 et 2013.**

12 Toutes les causes sont représentées en pourcentage du nombre total d'arrêts cardio-
13 respiratoires extra hospitaliers (ACR EH), le chiffre au-dessus de chaque colonne correspond
14 aux nombres de patients en valeur absolue.

15 AVP : Accident de la voie publique, CMI : Cause médicale incertaine.

16 Les 4 causes « Autres » correspondent à une plaie par arme blanche, une défenestration
17 accidentelle, une chute de vélo à l'arrêt et une asphyxie sur corps étranger (litchi).

18

19

20

21

22

23

24

4.3.1 / Causes cardiaques

Huit ACR EH étaient de causes cardiaques soit 10% de tous les ACR EH et 26,7% des ACR de causes médicales. Sept étaient des hommes (87,5%). Cinq (62,5%) ont eu lieu pendant l'effort.

Les 8 cas de causes cardiaques sont dûs à 7 pathologies cardiaques distinctes :

1- Nécrose myocardique étendue d'allure ischémique intéressant le territoire antérieur (sans anomalie de naissance de coronaire) avec cardiomyopathie hypertrophique (CMH) préexistante et possible pont myocardique :

- En 2007
- Garçon de 6 ans
- Pas antécédent personnel ni consultation aux urgences pour des signes d'alerte (pas d'ECG antérieur retrouvé)
- ACR pendant l'effort, sur un lieu public
- Pas de CEE
- Récupéré, transporté vivant à l'hôpital
- Décédé dans les suites par œdème cérébral avec engagement post anoxo-ischémique
- Autopsie réalisée permettant le diagnostic final
- Bilan cardiologique familial (parents et fratrie) effectué de manière exhaustive (clinique et paraclinique avec ECG, échographie cardiaque, épreuve d'effort et scanner coronaire)

- Pas de bilan génétique réalisé chez le patient pour rechercher les anomalies retrouvées habituellement dans les CMH et pouvoir dépister la famille.

2- Anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche : naissance anormale de l'artère interventriculaire antérieure au niveau du tronc de l'artère pulmonaire avec l'artère circonflexe naissant du sinus postérieur de l'aorte (schématisée sur la figure 2) réalisant un tableau ischémique responsable d'un ACR par fibrillation ventriculaire.

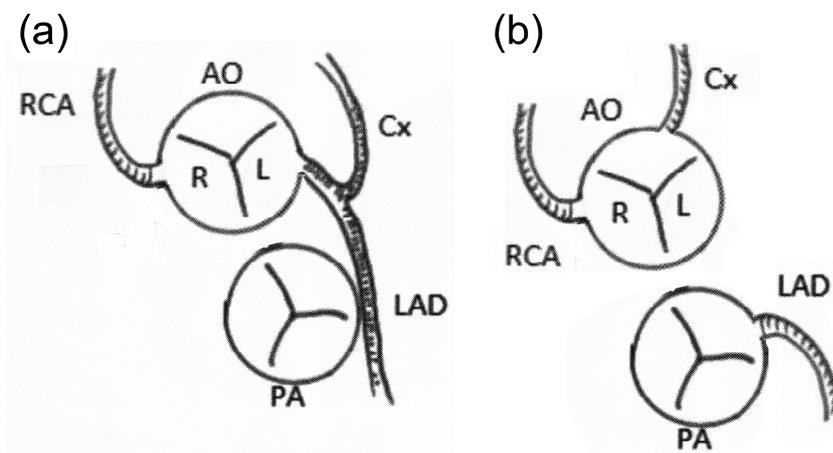


Figure 2 – Schématisation de la naissance anormale de la coronaire gauche du patient (b) en rappelant à gauche l'anatomie normale de naissance des coronaires (a).

AO : aorte, PA : artère pulmonaire, RCA : artère coronaire droite, Cx : artère circonflexe, LAD : artère interventriculaire antérieure.

- 1 • En 2008
- 2 • Adolescent de 13 ans
- 3 • Antécédent cardiaque connu et suivi : insuffisance mitrale du 3e degré
- 4 • ACR pendant l'effort, sur un lieu public
- 5 • 5 CEE
- 6 • Récupéré, transporté vivant à l'hôpital
- 7 • Traitement chirurgical : réimplantation du tronc de la coronaire gauche sur
- 8 la face latérale gauche de l'aorte
- 9 • Vivant au dernier suivi avec examen neurologique normal
- 10 • Pas de bilan familial ni génétique nécessaire au vue de la pathologie
- 11 retrouvée.

12

13 3- Valvulopathie mitrale (insuffisance et rétrécissement mitral) d'origine
14 rhumatismale responsable d'une fibrillation ventriculaire :

- 15 • Adolescent de 15 ans
- 16 • Originaire de Guyane, antécédent de valvulopathie mitrale depuis l'âge de
- 17 9 ans attribuée à un rhumatisme articulaire aigu symptomatique avec une
- 18 dyspnée d'effort stade II NYHA et des accès de tachycardie
- 19 supraventriculaire spontanément résolutifs, transféré en métropole pour
- 20 prise en charge chirurgicale devant un rétrécissement mitral serré
- 21 • ACR au repos, au domicile (quelques jours avant l'intervention
- 22 programmée)
- 23 • 4 CEE
- 24 • Récupéré, transporté vivant à l'hôpital
- 25 • Décédé dans les suites d'une défaillance multi viscérale

- Pas de bilan familial ni génétique nécessaire au vue de la pathologie retrouvée.

4- Dysplasie arythmogène du ventricule droit (DAVD) retrouvée chez 2 patients ayant présenté un ACR par fibrillation ventriculaire :

Premier patient :

- En 2012
- Adolescent de 14 ans
- Pas d'antécédent personnel ni de consultation aux urgences pour des signes d'alerte
- ACR pendant l'effort, sur un lieu public
- 4 CEE
- Récupéré, transporté vivant à l'hôpital
- Vivant au dernier suivi avec examen neurologique normal
- Pas de bilan cardiologique familial (parents et fratrie) à la recherche d'autre porteur de DAVD
- Pas de bilan génétique réalisé chez le patient pour rechercher les anomalies retrouvées habituellement dans les DAVD et pouvoir dépister la famille (consultation de génétique pendant les premiers jours d'hospitalisation avec recherche d'une maladie de Steinert négative alors que le diagnostic de DAVD n'avait pas encore été posé).

1 Deuxième patient :

- 2 • En 2008
- 3 • Adolescent de 17 ans
- 4 • Pas d'antécédent personnel ni de consultation aux urgences pour des
- 5 signes d'alerte
- 6 • ACR pendant l'effort, sur un lieu public
- 7 • 1 CEE
- 8 • Récupéré, transporté vivant à l'hôpital
- 9 • Vivant au dernier suivi avec examen neurologique normal
- 10 • Pas de bilan familial (parents et fratrie) à la recherche d'autre porteur
- 11 de DAVD
- 12 • Pas de bilan génétique réalisé chez le patient pour rechercher les
- 13 anomalies retrouvées habituellement dans les DAVD et pouvoir
- 14 dépister la famille.

15
16
17 5- Syndrome du QT long responsable d'un probable trouble du rythme
18 ventriculaire :

- 19 • En 2013
- 20 • Adolescent de 17 ans
- 21 • Antécédent d'anoxie cérébrale néonatale responsable d'une infirmité
- 22 motrice et cérébrale, avec dystonie sans comitialité traitée par
- 23 levo/carbidopa ; pas antécédent personnel cardiaque, pas d'ECG antérieur
- 24 retrouvé, pas d'encombrement bronchique ou d'agitation dans les jours
- 25 précédant l'ACR.

- 1 • ACR au repos dans un lieu public
- 2 • Pas de CEE (choc non délivré par le DSA, rythme sinusal récupéré à
- 3 l'arrivé du SAMU après massage cardiaque externe et ventilation par les
- 4 pompiers)
- 5 • Récupéré, transporté vivant à l'hôpital
- 6 • Décédé dans les suites par œdème cérébral avec engagement post anoxo-
- 7 ischémique
- 8 • Pas d'autopsie
- 9 • Pas de bilan cardiaque familial à la recherche d'un syndrome du QT long
- 10 chez les parents et la fratrie
- 11 • Pas de bilan génétique réalisé chez le patient pour rechercher les
- 12 anomalies retrouvées habituellement dans le syndrome du QT long et
- 13 pouvoir dépister la famille.

14
15

16 6- Maladie de Steinert associée à un syndrome de Brugada responsable d'un trouble
17 du rythme ventriculaire :

- 18 • En 2011
- 19 • Adolescente de 15 ans
- 20 • Pas antécédent personnel cardiaque, pas de consultation aux urgences
- 21 pour des signes d'alerte, pas d'argument clinique en faveur d'une
- 22 myotonie de Steinert avant l'ACR, pas de bilan génétique ni cardiaque
- 23 réalisé chez la jeune fille antérieurement à l'ACR. Antécédents familiaux
- 24 connus de maladie de Steinert chez le père, 3 oncles paternels et 2 tantes
- 25 paternels ; antécédent de morts subites avant l'âge de 50 ans chez la

1 grand-mère maternelle (à l'âge de 32 ans) et le grand-oncle maternel (à
2 l'âge de 29 ans).

- 3 • ACR pendant l'effort
- 4 • 5 CEE
- 5 • Récupérée, transportée vivante à l'hôpital
- 6 • Vivante au dernier suivi avec examen neurologique normal.
- 7 • Pas de bilan cardiologique familial (non retrouvé chez la mère et la fratrie,
8 le père étant déjà suivi antérieurement au vue de la maladie de Steinert
9 connue et suivie).
- 10 • Bilan génétique chez la jeune fille retrouvant les mutations en faveur de la
11 myotonie de Steinert et du syndrome de Brugada (mutation du gène
12 SCN5A) ; pas de consultation génétique pour rechercher la maladie de
13 Steinert et/ou le syndrome de Brugada dans la fratrie ni le syndrome de
14 Brugada chez la mère.

15
16
17 7- Trouble de rythme fatal non documenté sur une cardiopathie complexe :

- 18 • Adolescent de 17 ans
- 19 • Antécédent personnel de cardiopathie congénitale complexe non opérée
20 (atrésie mitrale avec petit ventricule gauche, quasi-ventricule unique de
21 type droit sans sténose sous-pulmonaire et petite aorte avec interruption de
22 l'arche et hypertension artérielle pulmonaire)
- 23 • au repos, à domicile
- 24 • non récupéré, transporté décédé à l'hôpital
- 25 • Pas d'autopsie

1 • Pas de bilan familial ni génétique nécessaire au vue de la pathologie
2 connue.

3

4

5 Seule une famille sur les 5 ACR EH de cause cardiaque héréditaire ou génétique a
6 bénéficié d'un bilan cardiologique exhaustif pour la fratrie et les parents mais le bilan
7 génétique n'a pas eu lieu.

8 Seul un patient victime d'un ACR de cause cardiaque héréditaire a bénéficié d'une
9 consultation génétique et pour laquelle le bilan est revenu positif. Pour autant, le bilan
10 familial n'a pas eu lieu.

11

12

13

14

15

16

17

18

19

20

21

1 **Tableau 4- Recherche de la cardiopathie causale chez le patient et dépistage familial**

Cardiopathie	Autopsie	Bilan cardiaque familial	Bilan génétique de la victime de l'ACR	Bilan génétique familial
Cardiomyopathie Hypertrophique	positive	négatif	non réalisé	non réalisé
Anomalie de naissance d'une coronaire	vivant	non nécessaire	non nécessaire	non nécessaire
Valvulopathie mitrale rhumatismale	non nécessaire	non nécessaire	non nécessaire	non nécessaire
Dysplasie arythmogène du Ventricule droit - patient 1	vivant	non réalisé	non réalisé	non réalisé
Dysplasie arythmogène du ventricule droit - patient 2	vivant	non réalisé	non réalisé	non réalisé
Syndrome du QT long	non réalisé	non réalisé	non réalisé	non réalisé
Maladie de Steinert & Syndrome de Brugada	vivant	non réalisé	positif	non réalisé
Cardiopathie congénitale complexe	non nécessaire	non nécessaire	non nécessaire	non nécessaire

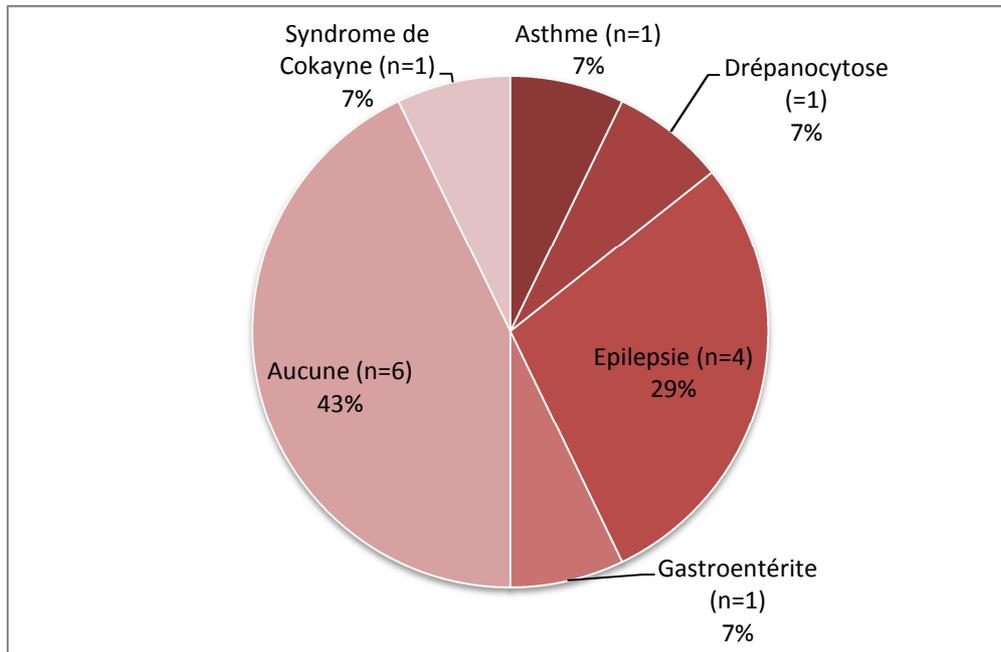
2

3

1

4.3.2 / Causes médicales incertaines

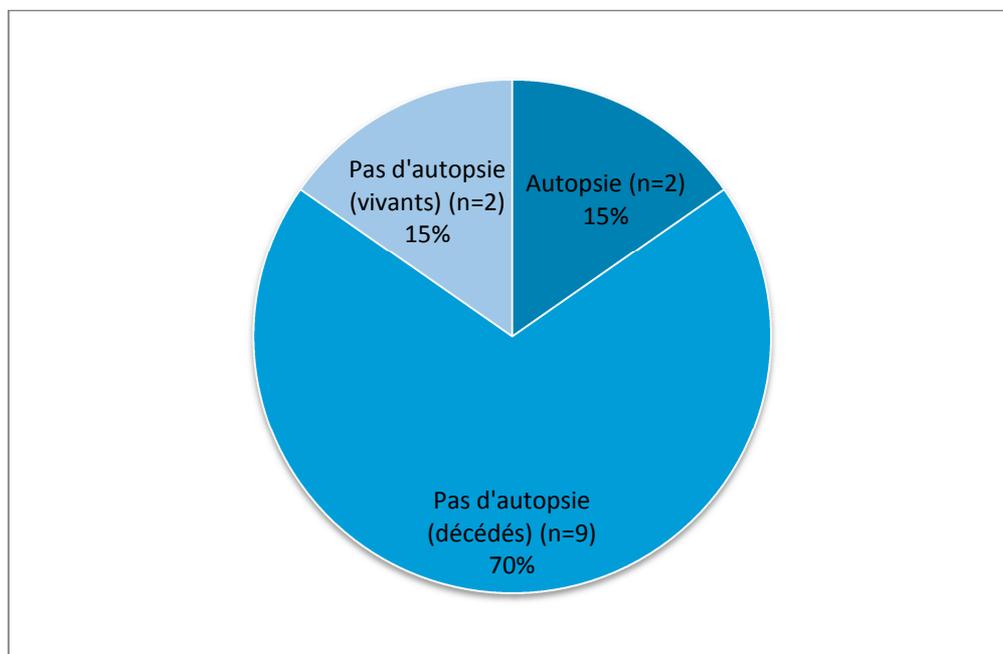
2



3

4 **Figure 7 – Comorbidités des patients ayant présenté un arrêt cardio-respiratoire de**
5 **cause médicale incertaine**

6



7

8 **Figure 8- Autopsies réalisées dans les suites des arrêts cardio-respiratoires de**
9 **causes médicales incertaines**

10

1 92% (n=12) des ACR de causes médicales incertaines ont été pris en charge par le
2 SAMU, (prise en charge initiée ou complétée par les pompiers dans 58% des cas (n=7)).
3 Pour un seul cas sur 13, nous manquons d'exhaustivité dans nos données n'ayant pas pu
4 avoir accès aux dossiers SAMU du département de Charente.

5 Comme nous le montre la figure 7, chez les patients ayant présenté un ACR de
6 causes médicales incertaines, quatre avaient un antécédent connu comme facteur de risque
7 relatif d'ACR : quatre (30 %) étaient épileptiques, un (7%) était asthmatique.

8 Le syndrome de Cockayne est une maladie multi systémique caractérisée par un
9 retard staturo-pondéral, une dysmorphie faciale, une photosensibilité, des troubles
10 neurologiques progressifs et un déficit intellectuel ; pour les types I, le décès survient
11 souvent avant la fin de la deuxième décennie, des suites de la dégénérescence neurologique
12 progressive.

13 Comme nous le montre la figure 8, deux patients (18%) sur les 11 ACR de causes
14 médicales incertaines décédés ont bénéficié d'une autopsie. Toutes deux ont été faites dans
15 un cadre judiciaire et le Procureur de la République ne nous a pas autorisé l'accès au compte
16 rendu de médecine légale.

17 64 % (n=7) des ACR de causes médicales incertaines décédées ont été « laissé sur
18 place décédé » après l'intervention des équipes du SAMU.

19

1 **5 / Discussion**

2

3 Entre 2007 et 2013, 3,8 enfants pour 100 000 ont eu un arrêt cardiorespiratoire en
4 dehors d'une structure hospitalière en région Poitou-Charentes. Les AVP représentaient la
5 première cause d'ACR extra hospitalier, suivie par les suicides et les causes médicales
6 incertaines ; les causes cardiaques se classaient en quatrième position toutes causes
7 confondues et en deuxième pour les causes médicales. Les facteurs de mauvais pronostic
8 étaient le rythme non choquable et la cause accidentelle. Pour les ACR de cause cardiaque,
9 le bilan familial (cardiologique et génétique) était largement incomplet. Pour les ACR de
10 causes médicales incertaines, l'autopsie avait rarement été réalisée.

11

12 **5.1 / Incidence**

13

14 En terme d'incidence, notre estimation de 3,8 enfants pour 100 000 se situe dans la
15 même fourchette (2,3 et 8,6 pour 100 000) que la revue de la littérature de Labenne (3).
16 Néanmoins, notre incidence est légèrement plus basse que les études de Bardai (19), Atkins
17 (8) et Nitta (20) ; cela s'explique aisément par nos critères d'inclusion en ce qui concerne
18 l'âge. En effet nous avons choisi d'inclure les enfants de 2 ans à 17 ans à la différence de la
19 plupart des autres études qui se sont intéressées aux enfants de moins de 18 ans comprenant
20 les moins de 2 ans. Nous souhaitons dissocier notre étude des travaux sur la mort inattendue
21 du nourrisson, qui représente une proportion importante des ACR des autres études.

22 Les études épidémiologiques (3,8,19,20) rapportent une prédominance masculine des
23 ACR EH que nous retrouvons aussi (66% d'hommes). On peut noter ce sex-ratio
24 particulièrement pour les ACR de causes cardiaques dans notre étude (87%) ; cela peut être

1 expliqué par le fait que les hommes pratiquent le sport plus souvent de manière plus intense
2 et plus fréquemment en compétition que chez les femmes. De plus, cela peut éventuellement
3 être expliqué par une prévalence plus élevée et/ou une expression phénotypique plus
4 importante chez les hommes pour les cardiomyopathies et les syndromes du QT long
5 (21,22).

6

7 **5.2 / ACR et lieu**

8

9 L'interprétation du lieu où survenait l'ACR EH doit se faire de manière combinée à
10 l'âge des patients. L'analyse isolée du lieu montre effectivement une prédominance des ACR
11 EH au domicile (50%) comme c'est le cas dans les travaux de Deasy (80%) (23) et de Young
12 (67%) (24), à la différence près que, leurs populations contenaient quasiment un quart de
13 patients de moins de 2 ans et donc de MIN potentiels, ACR qui interviennent à domicile
14 dans la totalité des cas.

15 L'analyse conjointe des lieux et des âges montre que quand l'âge augmente, le
16 nombre d'ACR à domicile diminue et le nombre d'ACR sur la voie publique et dans les
17 lieux publics augmente ; cela est logiquement lié aux activités habituelles des enfants et
18 adolescents qui ont lieu majoritairement au domicile avant 11 ans et plutôt à l'extérieur après
19 11 ans.

20

21

22

1 **5.3 / Pronostic des arrêts cardio-respiratoires extrahospitaliers**

2
3 Le pronostic des ACR EH collectés dans notre étude est sombre : 10% de survie au
4 dernier suivi (n=8). Les facteurs de mauvais pronostics étaient en pré-hospitalier le rythme
5 non choquable (p=0,01) et à l'issue de la prise en charge la cause accidentelle de l'ACR
6 (p=0,004) ; le lieu de survenue de l'ACR et l'âge ne constituaient pas des facteurs
7 pronostiques de mortalité initialement en pré-hospitalier comme à l'issue de la prise en
8 charge.

9 Le rythme cardiaque initial est un facteur déterminant. En effet, les différentes études
10 collectées par Young en 1999 retrouvaient déjà que les enfants en asystolie avaient un taux
11 de mortalité hospitalière de 95% en cas d'arrêt cardiaque extrahospitalier (25). Par la suite,
12 Atkins (8), Deasy (23) et Nitta (20) identifiaient aussi l'asystolie comme un facteur de
13 mauvais pronostic avec 95% de mortalité chez les patients en asystolie au moment de la
14 prise en charge dans chacune de ces trois études. Notre étude retrouvait le même taux de
15 mortalité de 95% chez les patients en asystolie et précisait une association statistiquement
16 significative entre le décès et l'absence de choc en pré-hospitalier (p=0,01) ; nous manquons
17 probablement de puissance pour pouvoir conclure à cette même association entre décès et
18 asystolie à l'issue de la prise en charge (p = 0,11).

19 Habituellement, les troubles du rythme cardiaque apparaissent plutôt au début de
20 l'adolescence. Bardai (19) montraient que les adolescents avaient significativement plus de
21 rythme choquable (82%) que les enfants (33%). Nous n'avons pas retrouvé de différence
22 significative entre la proportion de rythme choquable chez les enfants (28,5% de CEE) et les
23 adolescents (36,5% de CEE) dans notre étude.

1 Le second facteur de mauvais pronostic statistiquement significatif est la cause
2 accidentelle de l'ACR ($p=0,004$). En effet, le taux de mortalité des ACR de cause
3 accidentelle était de 98% ($n=49$ sur 50 ACR de cause accidentelle) contre 76,6% ($n=23$ sur
4 30 ACR de cause médicale). En effet, les causes accidentelles sont dominées par les
5 accidents de la voie publique (50 % des causes accidentelles) responsables de
6 polytraumatismes et de lésions viscérales multiples aboutissant au décès chez tous les
7 patients de notre étude.

8

9

10

11

12

13

14

15

16

17

18

19

20

1 **5.4 / Causes accidentelles**

2

3 **5.4.1 / Accidents de la voie publique**

4 Vingt-cinq ACR étaient dus à un accident de la voie publique (AVP) soit 31,2% de
5 tous les ACR EH et 50% des ACR de causes accidentelles. Au sein des causes accidentelles,
6 les AVP représentent donc la moitié des ACR de notre étude de manière identique à la
7 littérature : Bardai en comptait 50,8% (19), Deasy 58% (26). Dans ce cas, le pronostic est
8 très sombre avec un taux de survie inférieur à 3% dans notre étude comme dans les études
9 antérieures.

10 En France, le nombre de décès par AVP a diminué de manière constante depuis les
11 années 1970 en lien avec l'instauration des limitations de vitesse et du port généralisé et
12 obligatoire de la ceinture de sécurité ; les chiffres de la sécurité routière sont stables depuis
13 2005, avec un nombre encore trop important de décès dûs à des accidents sur les trajets
14 courts.

15 Il semble donc important de renforcer la prévention concernant le port de la ceinture
16 de sécurité et l'utilisation de siège homologué, adapté au poids et à la morphologie des
17 nourrissons et des enfants, à l'avant comme à l'arrière des véhicules, pour les longs trajets
18 comme pour les courts trajets du quotidien.

19

20 **5.4.2 / Suicides**

21 Quinze ACR sont liés à un suicide soit 18,7% de tous les ACR EH et 30% des ACR
22 de causes accidentelles. Les ACR par suicide représentent la deuxième cause au sein des
23 ACR d'origine accidentelle : 15 suicides d'adolescents dans notre région pendant les sept
24 ans d'étude. Le pronostic est très sombre puisque 93% sont finalement décédés.

1 Ces chiffres sont importants et identiques aux chiffres relevés sur l'ensemble du
2 territoire par le CépiDc qui indiquait en 2011 que les suicides représentaient 16% du total
3 des décès chez les adolescents et étaient la deuxième cause de mortalité chez les adolescents
4 après les AVP.

5 Il existe une prise de conscience récente de cet état de fait en France et au plan
6 international ; en effet, l'OMS a décrété en septembre dernier que la prévention du suicide
7 était l'état d'urgence mondiale. En France, la Haute Autorité de Santé a établi en novembre
8 2014 des recommandations pour les professionnels sur le repérage, le diagnostic et la prise
9 en charge des manifestations dépressives de l'adolescent (27).

10

11 **5.4.3 / Noyades**

12 Six ACR étaient secondaires à des noyades soit 7,5% de l'ensemble des ACR et 12%
13 des ACR de causes accidentelles. Les noyades représentent ainsi la troisième cause d'ACR
14 d'origine accidentelle et nos chiffres semblent identiques à ceux de la littérature : Bardai en
15 comptait 11% (19), Deasy 10% (23). Notre région dispose de nombreuses piscines privées et
16 d'importants lieux de baignade fréquentés (façade maritime et cours d'eau) comme
17 l'Australie (où a eu lieu l'étude de Deasy). Néanmoins, le pronostic des noyades étant
18 toujours très sombre (100% de décès), cela doit amener à renforcer les messages de
19 prévention déjà mis en place par les pouvoirs publics. Le ministère chargé du logement avait
20 publié en 2009 un guide de sécurité des piscines privées. Par la suite, le ministère des Sports,
21 de la Jeunesse, de l'Education populaire et de la Vie associative avait initié en 2013
22 l'opération *Savoir Nager*, programme d'apprentissage gratuit de la natation pour les 7-12
23 ans qui avait pour enjeu d'offrir aux enfants le bagage essentiel pour pratiquer des activités
24 aquatiques en toute sécurité.

1 **5.5 / Causes médicales**

2

3 **5.5.1 / Causes cardiaques**

4

5 **Incidence des causes cardiaques**

6 Huit ACR étaient de causes cardiaques, soit 10 % de tous les ACR et 26,7 % des
7 ACR de causes médicales. Dans de nombreuses études épidémiologiques sur les ACR EH, la
8 cause de ACR était considérée cardiaque lorsque les preuves, pour une cause non cardiaque
9 ou une cause non naturelle, étaient absentes ; la catégorie cardiaque étant un diagnostic
10 d'exclusion, cela a pu conduire à une surestimation de la proportion des causes cardiaques
11 (8,19,23).

12 Or dans notre étude, nous avons documenté chaque ACR étiqueté par les SAMU ou
13 les SDIS « cause cardiaque suspectée » ou « autre » afin de savoir exactement à quel type de
14 cardiopathie était dû l'ACR, ou bien de redéfinir la cause finalement retrouvée. Lorsque les
15 circonstances de l'ACR et/ou les investigations menées après l'ACR chez le patient (qu'il
16 soit vivant ou décédé) n'ont pu conclure à la cause exacte de l'ACR, celui-ci a été défini en
17 cause médicale incertaine. Ainsi seuls huit ACR (10%) étaient de cause cardiaque certaine,
18 chiffre similaire à ceux de Meyer (28) (13%) dont les causes cardiaques avaient été
19 documentées précisément, contre 24 à 38% dans les études précédemment cités (8,19,23).

20

21 **Survie des causes cardiaques**

22 La proportion des morts subites récupérées (ou ACR de causes cardiaques
23 ressuscités) était de 50% (4 cas sur les 8) ; notre taux de survie est supérieur à celui retrouvé

1 par Meyer (28) qui relevait une augmentation de 13% en 2000 à 40% en 2009 en lien avec
2 l'amélioration des capacités de réanimation cardiopulmonaire et à la disponibilité des
3 défibrillateurs semi-automatiques aux Etats-Unis. La taille de notre effectif y est
4 probablement pour beaucoup.

5

6 **Cardiopathies causales**

7 Les huit ACR de cause cardiaque sont dûs à sept pathologies cardiaques distinctes :
8 une cardiomyopathie hypertrophique avec possible pont myocardique, une anomalie de
9 naissance des coronaires, une valvulopathie mitrale, deux dysplasies arythmogènes du
10 ventricule droit, un syndrome du QT long, une maladie de Steinert associée à un syndrome
11 de Brugada et une cardiopathie congénitale complexe.

12 Il semble délicat de tirer des conclusions sur la fréquence des différentes causes
13 cardiaques étant donnée la taille restreinte de notre population d'ACR de causes cardiaques ;
14 toutefois nous pouvons seulement mettre en relief les 25% (n=2) de dysplasies arythmogènes
15 du ventricule droit en rappelant que la dysplasie arythmogène du ventricule droit est une
16 pathologie héréditaire qui semble être surreprésentée dans certaines populations. En effet,
17 Durante rappelle que c'est une pathologie rare, dont l'incidence est estimée à 1 cas pour
18 1000 à 5000 personnes, dont la pathogénie est partiellement élucidée et causée par au moins
19 douze mutations génétiques de transmission habituellement autosomique dominant ; la
20 pénétration des défauts génétiques semble largement incomplète. Il a d'ailleurs mis en
21 évidence que la dysplasie arythmogène du ventricule droit est plus fréquente en Italie,
22 spécifiquement dans la région de la Vénétie, probablement en raison de ses particularités
23 génétiques (1).

1 Par ailleurs, le cas du patient suivi pour une insuffisance mitrale ayant eu un ACR par
2 ischémie sur la naissance anormale de l'artère coronaire gauche, nous rappelle qu'il faut
3 toujours rechercher une anomalie de naissance des coronaires en cas d'insuffisance mitrale
4 inexpliquée.

5

6 **Dépistage cardiaque familial**

7 Cinq ACR de cause cardiaque ont eu lieu dans le cadre de pathologie à caractère
8 potentiellement familial : une cardiomyopathie hypertrophique, deux dysplasies
9 arythmogènes du ventricule droit, un syndrome du QT long et une maladie de Steinert
10 associée à un syndrome de Brugada. On ne peut déplorer que le dépistage familial n'ait eu
11 lieu que dans un cas sur les cinq où il aurait été utile. Pour les cardiomyopathies
12 hypertrophiques, la littérature reconnaît plusieurs facteurs de risque de mort subite cardiaque
13 dont les antécédents familiaux de mort subite cardiaque. Ainsi il est alors préconisé que
14 l'implantation d'un défibrillateur automatique en prévention primaire soit évaluée (29).

15 Ainsi le cardiologue ou le cardio-pédiatre en charge de l'enfant qui a récupéré de son
16 ACR de cause cardiaque, semble le mieux placé pour orienter la famille vers un dépistage en
17 fonction de la cardiopathie retrouvée et de son caractère potentiellement héréditaire ; la
18 fratrie pourrait ainsi avoir une évaluation et des investigations contenant ECG,
19 échocardiographies et tests d'effort (11).

20 En cas de décès de l'enfant, l'information sur le dépistage familial devrait découler
21 de l'entretien programmé, à l'issue des résultats des investigations menées pour déceler la
22 cause du décès (explorations pré-mortem avec les tests pharmacologiques, génétiques ou
23 d'imagerie et/ou post-mortem avec l'autopsie réelle ou virtuelle), qu'une cause cardiaque ait
24 été ou non retrouvée.

1 **Bilan génétique du patient et dépistage génétique familial**

2 Cinq ACR de causes cardiaques ont eu lieu dans le cadre de pathologies pour
3 lesquelles une mutation génétique peut être retrouvée : une cardiomyopathie hypertrophique,
4 deux dysplasies arythmogènes du ventricule droit, un syndrome du QT long et une maladie
5 de Steinert associée à un syndrome de Brugada.

6 La plupart des formes de cardiomyopathie hypertrophique sont génétiques et sont
7 dûes à des mutations de différents gènes impliqués dans la structure ou le métabolisme des
8 myocytes, de transmission habituellement autosomique dominante (1).

9

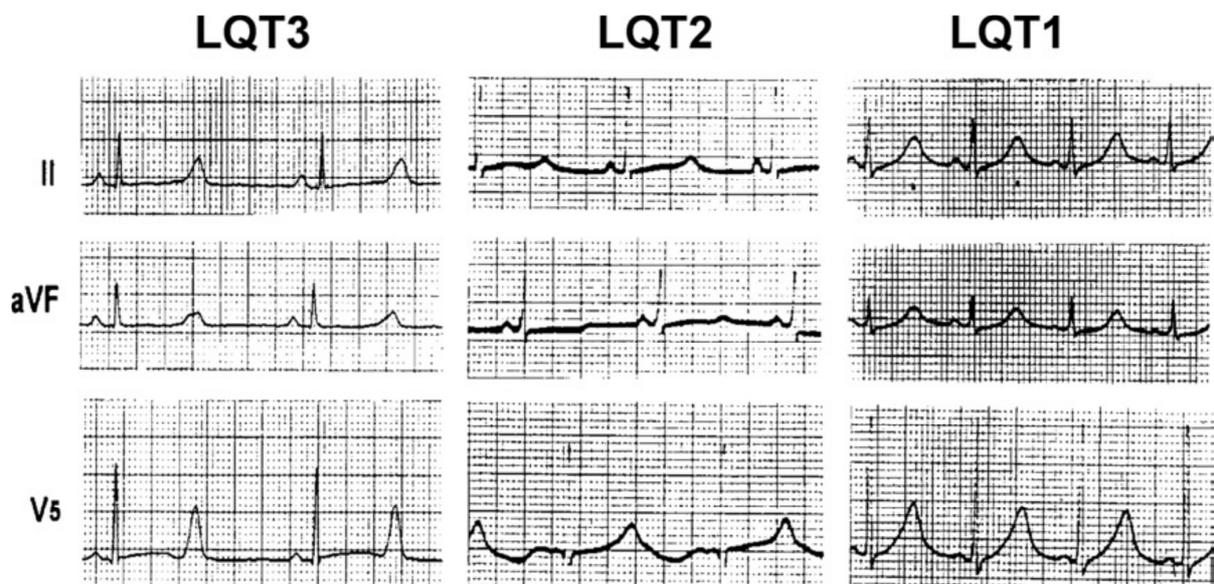
10 La pathogenèse de la dysplasie arythmogène du ventricule droit n'est pas
11 complètement élucidée. Elle est due à des mutations dans les gènes impliqués dans les
12 jonctions intercellulaires des myocytes et des desmosomes habituellement transmis de
13 manière autosomique dominante ; douze gènes ont été identifiés (1). Des tests génétiques
14 sont disponibles et sont conseillés aux membres de la famille au premier degré lorsqu'une
15 mutation a été identifiée chez la personne atteinte de dysplasie arythmogène du ventricule
16 droit (30).

17

18 Douze gènes ont été impliqués dans la pathogénie du syndrome du QT long, avec
19 différentes présentations cliniques. Les trois mutations les plus fréquentes sont la perte de
20 fonction de l'un des deux canaux potassiques (KCNQ1 ou KCNQ2) responsable des
21 syndromes LQT1 et LQT2, et le gain de fonction de canal sodique SCN5A, provoquant le
22 syndrome LQT3. Toutes ces mutations sont transmises de manière autosomique dominante.
23 Chez les enfants, la première présentation clinique peut être la mort subite d'origine

1 cardiaque, au même titre que les syncopes (autant à l'effort qu'au repos) et que les
2 tachycardies ventriculaires polymorphes. Le syndrome du QT long se caractérise par
3 l'altération de la repolarisation ventriculaire, qui se traduit dans l'allongement de l'intervalle
4 QT corrigé sur l'ECG. En fonction de la mutation génétique, il existe différentes
5 particularités électrocardiographiques (représentées sur la figure 9). LQT1 est caractérisé par
6 une onde T large, LQT2 par une onde T à faible amplitude avec entaille, et LQT3 par un
7 long segment ST isoélectrique. Le risque de mort subite est majeur lorsque la mesure du QT
8 corrigé dépasse 500 millisecondes.

9



10

11 **Figure 9 - Particularités électrocardiographiques de l'onde T en fonction des trois**
12 **génotypes les plus fréquents du syndrome de QT long (31).**

13 LQT3 : long segment ST isoélectrique (QT corrigé mesuré à 573 ms) ; LQT1: onde T à base
14 large (QT corrigé mesuré à 570 ms) et LQT2: onde T de faible amplitude avec entaille (QT
15 corrigé mesuré à 583 ms).

16

17 Cependant près d'un quart des patients peut avoir un intervalle QT corrigé normale
18 (1). En cas d'antécédents familiaux de mort subite due à un syndrome du QT long, le
19 dépistage génétique de la personne touchée et de ses parents est donc essentiel.

1

2 De son côté, le syndrome de Brugada est habituellement causé par la mutation du
3 gène du canal sodique SCN5A mais d'autres mutations ont été retrouvées.

4 La maladie de Steinert ou dystrophie myotonique de type 1 (DM1) appartient au
5 groupe des dystrophies musculaires. L'anomalie moléculaire responsable correspond à
6 l'amplification d'une répétition du tri nucléotide CTG situé dans la région 3' non codante du
7 gène codant la DMPK.

8 Une équipe française avait mis en évidence en 2009 une prévalence élevée du
9 syndrome de Brugada chez les patients atteints de maladie de Steinert (32).

10

11 Ainsi, on peut regretter que l'avis du généticien n'ait été sollicité qu'une seule fois
12 parmi les cinq cas où le dépistage des parents et de la fratrie du patient concerné par la
13 cardiopathie aurait été utile.

14 En effet, l'avis du généticien devrait être demandé pour chacune des morts subites de
15 l'enfant dans les suites immédiates du bilan cardiaque. Sa compétence permettrait de guider
16 les recherches génétiques à effectuer chez le patient ayant présenté l'ACR, de déceler les
17 antécédents familiaux mal étiquetés et de sélectionner en fonction de la cardiopathie
18 suspectée et de son mode de transmission les membres de la famille relevant d'une
19 exploration. Une consultation familiale semble donc indispensable au décours de
20 l'hospitalisation chez les patients ayant récupéré de leurs ACR tout comme pour l'entourage
21 de ceux qui sont finalement décédés.

22

5.5.2 / Causes médicales incertaines

Comorbidités

Certaines pathologies, comme l'épilepsie ou l'asthme, appartiennent aux comorbidités préexistantes et connues des patients retrouvés dans la moitié des morts subites inexplicables chez les patients de 1 à 20 ans selon Skinner (16). Tomson (33) et Lear-Kaul (34) avaient montré que les patients atteints d'épilepsie subissaient un taux de mortalité par mort subite plus élevé que la population générale. Dans notre étude, plus d'un quart (29%) des 13 patients ayant présenté un ACR de causes médicales incertaines, étaient épileptiques. Néanmoins même si les patients souffraient de cette comorbidité, rien ne prouve que l'ACR soit effectivement secondaire à une manifestation aiguë de l'épilepsie. En effet, certaines arythmies primaires telles que le syndrome du QT long, pourraient être diagnostiquées à tort comme des troubles épileptiques et l'épilepsie pourrait être attribuées à tort comme la cause du décès dans les syndromes arythmiques (35,36). Enfin, rappelons que le bas débit cérébral secondaire à un trouble du rythme cardiaque peut faire convulser.

Au vue de ces considérations, il nous semblerait prudent que les jeunes patients épileptiques bénéficient d'une consultation avec un cardiologue ou cardio-pédiatre de manière plus systématique.

Autopsie

En France, la mort subite de l'adulte, de l'enfant et du nourrisson est une indication d'autopsie médico-légale (37). Elle est systématiquement proposée en cas de mort inattendu du nourrisson et réalisée par les centres de référence Mort Inattendue du Nourrisson (MIN)

1 depuis leurs créations en 2007. Dans notre région, il y a eu 67 MIN entre 2007 et 2013 et
2 l'autopsie a été réalisée dans 59 cas (refusée par les parents dans huit cas).

3 Selon Van der Werf, en 2010, l'autopsie est en mesure de révéler la cause du décès
4 dans plus de 80% des morts subites (38). L'association européenne des pathologies
5 cardiovasculaires a édité des recommandations sur la pratique des autopsies des morts
6 subites pour une bonne reconnaissance des principales causes cardiaques et non cardiaques :
7 l'examen doit être réalisé par un médecin légiste familiarisé avec les maladies cardiaques
8 héréditaires rares responsables d'ACR et doit comprendre un examen histologique standard
9 du cœur complété par un échantillonnage histologique, un screening toxicologique et une
10 analyse moléculaire virale d'une part et génétique d'autre part (37).

11 Malgré les recommandations de bonne pratique, l'autopsie n'est pas réalisée de
12 manière systématique. Dans l'étude de Bardai (19), les données de l'autopsie étaient absentes
13 dans presque tous les cas. En 2012, une étude danoise, sur les investigations lors des morts
14 subites inexplicées chez le sujet jeune, montrait que 25% des morts subites n'avaient pas eu
15 d'autopsie avec d'importantes variations entre les zones rurales et les zones urbaines (où les
16 autopsies étaient plus souvent menées)(39,40).

17 Dans notre étude, 81 % (n=9) des 11 morts subites inexplicées n'ont pas bénéficié
18 d'autopsie et 64% avaient été « laissé sur place décédé ».

19 Pourtant, le transport de l'enfant décédé vers un centre hospitalier permettrait de
20 réaliser un ensemble d'investigations pour déterminer la cause du décès et d'améliorer la
21 prise en charge et le suivi de la famille. En effet, comme c'est déjà le cas pour la mort
22 inattendu du nourrisson, cela permettrait d'une part d'organiser un accueil immédiat des
23 parents avec à un entretien médical et un accompagnement auprès de l'enfant et d'autre part
24 de mener les explorations médicales à visée diagnostique le plus rapidement possible

1 (prélèvements biologiques et génétiques). Cela offrirait le temps aux médecins hospitaliers
2 de proposer une autopsie et d'expliquer son intérêt : elle permet le plus souvent d'exclure
3 certaines pathologies héréditaires ou congénitales guidant ainsi la prise en charge de la
4 fratrie.

5 Dans ce temps de prise en charge hospitalière, les parents et la fratrie pourraient
6 recevoir un soutien psychologique adapté ; ce cheminement pourrait aider les parents à
7 accepter la réalisation de l'autopsie, la détermination de la cause du décès étant un appui
8 pour la famille dans le processus de deuil.

9 Dans tous les cas et a fortiori en cas de refus de l'autopsie, l'autopsie virtuelle
10 constituée par tous les outils diagnostiques possibles (radiographie, échographie,
11 tomodensitométrie et IRM) devrait être proposée et serait certainement acceptée grâce au
12 respect de l'intégrité du corps de l'enfant décédé.

13

14 Notre étude met donc en lumière la nécessité d'un transport hospitalier de tous les
15 enfants décédés d'un ACR EH de cause médicale afin que puisse être menées toutes les
16 investigations et notamment l'autopsie. L'absence de transport hospitalier et d'autopsie
17 représente une réelle perte de chance pour les membres de la famille pour qui la
18 détermination de la cause de la mort subite est d'autant plus importante que la pathologie
19 peut être héréditaire. En effet, en cas de maladie héréditaire (cardiaque ou non cardiaque), il
20 aurait pu être proposé à la fratrie et aux parents du défunt des examens de dépistage et
21 d'éventuels traitements préventifs pour éviter de nouveaux drames.

22

23

1 **5.6 / Limites de l'étude**

2

3 Seul un système de déclaration obligatoire nationale des ACR permettrait d'assurer le
4 relevé de tous les cas d'ACR EH. Le registre RéAC (Registre électronique des Arrêts
5 Cardiaques) a débuté son développement en 2012 et est basé sur le recueil exhaustif des
6 Arrêts Cardiaques pris en charge sur l'ensemble du territoire français (métropole et DOM-
7 TOM) grâce à la participation volontaire des SAMU/SMUR. Les fiches d'observation
8 médicale, saisies ensuite dans le registre (annexe 1) sont utilisées dans notre région depuis
9 fin 2012 et de manière encore incomplète en fonction des centres. Nous ne les avons pas
10 retrouvées pour les patients inclus dans notre étude en 2013. Nous n'avons donc pas utilisé
11 ce registre récent.

12 Notre recueil a inclus les données des pompiers de l'ensemble de notre région et des
13 SAMU des départements Vienne, Charente Maritime et Deux-Sèvres ; en l'absence des
14 données du SAMU 16, l'exhaustivité n'était donc pas entière et nous avons probablement
15 manqué certains cas.

16 En outre, les demandes, faites auprès de Madame le Procureur du tribunal de grande
17 instance de La Rochelle afin d'avoir accès au compte rendu des autopsies médico-légales,
18 sont restées sans réponse.

19 Enfin, ce travail a été mené de manière rétrospective, certaines informations n'ayant
20 pas été initialement notifiées, notre recueil a pu parfois être incomplet.

21

1 **6 / Conclusion**

2

3 L'incidence des arrêts cardio-respiratoires extrahospitaliers en région Poitou-
4 Charentes était de 3,8 pour 100 000 personnes années chez les enfants de 2 à 17 ans entre
5 2007 et 2013. Cela correspond à 23,2% de la mortalité totale dans cette classe d'âge entre
6 2007 et 2011.

7 Les causes accidentelles représentaient la première cause (62,5%) avec une majorité
8 d'accidents de la voie publique (31,2%) suivie par les suicides (18,8%). 37,5% étaient de
9 causes médicales avec une majorité de causes médicales incertaines (16,2%) suivie par les
10 ACR de causes cardiaques (10%).

11 Le pronostic était sombre avec un taux de mortalité de 90% ; les facteurs de mauvais
12 pronostic étaient le rythme non choquable et la cause accidentelle.

13 Avec l'augmentation de l'âge des enfants, le lieu de survenue de l'ACR se déplaçait
14 du domicile vers l'extérieur, en rapport avec la modification des lieux d'activités des enfants.

15 La prévention des ACR de cause accidentelle est intégrée dans les politiques
16 publiques existantes telles que la sécurité routière ; la part toujours trop importante des
17 suicides (18% des ACR EH) doit néanmoins nous alerter et nous encourager à renforcer le
18 repérage, le diagnostic et les stratégies de prise en charge de la dépression chez les
19 adolescents.

20 Les 10% d'ACR de causes cardiaques (n=8) étaient dus à sept pathologies cardiaques
21 distinctes dont une majorité à caractère familial ou héréditaire : une cardiomyopathie
22 hypertrophique, deux dysplasies arythmogènes du ventricule droit, un syndrome du QT long
23 et une maladie de Steinert associée à un syndrome de Brugada. Pour ces patients, les

1 recherches génétiques et les éléments de dépistage familiaux cardiologiques et génétiques
2 étaient largement incomplets.

3 Parmi les 16,2% d'ACR de causes médicales incertaines (n=13), l'autopsie avait été
4 réalisée dans seulement 19% des cas et 64% n'avaient pas été transportés vers une structure
5 hospitalière. 29% des patients ayant présenté un ACR de causes médicales incertaines étaient
6 épileptiques. Avec un taux de mortalité par mort subite plus élevé que dans la population
7 générale et certaines arythmies primaires qui pourraient être diagnostiquées à tort comme des
8 troubles épileptiques, une consultation cardiologique pour les patients épileptiques semble
9 raisonnable.

10 De la même manière qu'il existe depuis 2007 des centres de référence MIN (mort
11 inattendue du nourrisson), des « centres de référence de la mort subite de l'enfant » auraient
12 pleinement leur place. Ils permettraient la collaboration rapprochée des pédiatres,
13 cardiologues, généticiens, neuro-pédiatres, médecins légistes, radiologues et médecins du
14 SAMU.

15 En cas de réussite de la réanimation cardiopulmonaire, et une fois l'urgence
16 cardiologique résolue, la réorientation du patient et de sa famille pourrait se faire par le biais
17 du centre de référence et après concertation pluridisciplinaire, vers une consultation de
18 génétique et vers un bilan cardiologique familial adapté à la cardiopathie.

19 En cas d'échec de la réanimation et de décès, l'urgence serait alors le transport de
20 l'enfant victime d'ACR vers une structure hospitalière compétente. La prise en charge
21 pourrait alors être standardisée avec les investigations étiologiques en parallèle de
22 l'accompagnement et de la prise en charge psychologique de la famille. Dans la quête de la
23 cause du décès, une autopsie serait proposée et expliquée à la famille ; dans tous les cas et a
24 fortiori en cas de refus de l'autopsie, l'autopsie virtuelle pourrait être réalisée. Au décours et

1 à l'issue des investigations étiologiques, une consultation génétique permettrait d'orienter les
2 recherches de manière ciblée chez le patient décédé, dans sa fratrie et chez ses parents, le
3 dépistage cardiologique familial restant bien sûr primordial afin de prévenir de nouveaux
4 drames.

5 Pour évaluer la faisabilité d'un tel dispositif, une étude prospective, en accord avec
6 les SAMU et les sapeurs-pompiers de la région, pourrait ainsi voir le jour afin que nul arrêt
7 cardio-respiratoire ne reste sans cause retrouvée et que les investigations étiologiques
8 aboutissent à un meilleur dépistage familial cardiologique et génétique.

9

1 **Références bibliographiques**

- 2 1. Durante A, Laforgia PL, Aurelio A *et al.* Sudden cardiac death in the young: the
3 bogeyman. *Cardiol. Young* 2015; 25: 408–423.
- 4 2. Biarent D, Bingham R, Eich C *et al.* European Resuscitation Council Guidelines for
5 Resuscitation 2010 Section 6. Paediatric life support. *Resuscitation* 2010; 81: 1364–1388.
- 6 3. Labenne M, Paut O. Arrêt cardiaque chez l'enfant : définition, épidémiologie, prise en
7 charge et pronostic. *Prat. En Anesth. Réanimation* 2014; 18: 26–44.
- 8 4. Zaritsky A, Nadkarni V, Hazinski MF *et al.* Recommended guidelines for uniform
9 reporting of pediatric advanced life support: The Pediatric Utstein Style: A statement for
10 Healthcare Professionals from a Task Force of the American Academy of Pediatrics, the
11 American Heart Association, and the European Resuscitation Council. *Resuscitation* 1995;
12 30: 95–115.
- 13 5. Jacobs I, Nadkarni V, Bahr J *et al.* Cardiac arrest and cardiopulmonary resuscitation
14 outcome reports: update and simplification of the Utstein templates for resuscitation
15 registries.: A statement for healthcare professionals from a task force of the international
16 liaison committee on resuscitation (American Heart Association, European Resuscitation
17 Council, Australian Resuscitation Council, New Zealand Resuscitation Council, Heart and
18 Stroke Foundation of Canada, InterAmerican Heart Foundation, Resuscitation Council of
19 Southern Africa). *Resuscitation* 2004; 63: 233–249.
- 20 6. Donoghue AJ, Nadkarni V, Berg RA *et al.* Out-of-Hospital Pediatric Cardiac Arrest: An
21 Epidemiologic Review and Assessment of Current Knowledge. *Ann. Emerg. Med.* 2005; 46:
22 512–522.
- 23 7. Kitamura T, Iwami T, Kawamura T *et al.* Conventional and chest-compression-only
24 cardiopulmonary resuscitation by bystanders for children who have out-of-hospital cardiac
25 arrests: a prospective, nationwide, population-based cohort study. *Lancet* 2010; 375: 1347–
26 1354.
- 27 8. Atkins DL, Everson-Stewart S, Sears GK *et al.* Epidemiology and outcomes from out-of-
28 hospital cardiac arrest in children: the Resuscitation Outcomes Consortium Epistry-Cardiac
29 Arrest. *Circulation* 2009; 119: 1484–1491.
- 30 9. Maron BJ, Doerer JJ, Haas TS *et al.* Sudden deaths in young competitive athletes: analysis
31 of 1866 deaths in the United States, 1980-2006. *Circulation* 2009; 119: 1085–1092.
- 32 10. INVS | Les morts inattendues des nourrissons de moins de 2 ans - Enquête nationale
33 2007-2009.
- 34 11. Campell R, Berger S, Ackerman MJ *et al.* Pediatric Sudden Cardiac Arrest. *Pediatrics*
35 2012; 129: e1094–e1102.
- 36 12. Corrado D, Basso C, Pavei A *et al.* Trends in sudden cardiovascular death in young
37 competitive athletes after implementation of a preparticipation screening program. *JAMA*
38 2006; 296: 1593–1601.

- 1 13. Maron BJ, Haas TS, Doerer JJ *et al.* Comparison of U.S. and Italian experiences with
2 sudden cardiac deaths in young competitive athletes and implications for preparticipation
3 screening strategies. *Am. J. Cardiol.* 2009; 104: 276–280.
- 4 14. Campuzano O, Sanchez-Molero O, Allegue C *et al.* Post-mortem genetic analysis in
5 juvenile cases of sudden cardiac death. *Forensic Sci. Int.* 2014; 245C: 30–37.
- 6 15. Tester DJ, Ackerman MJ. The role of molecular autopsy in unexplained sudden cardiac
7 death. *Curr. Opin. Cardiol.* 2006; 21: 166–172.
- 8 16. Skinner JR. Investigation following resuscitated cardiac arrest. *Arch. Dis. Child.* 2013;
9 98: 66–71.
- 10 17. Keren A, Syrris P, McKenna WJ. Hypertrophic cardiomyopathy: the genetic
11 determinants of clinical disease expression. *Nat. Rev. Cardiol.* 2008; 5: 158–168.
- 12 18. Lehnart SE, Ackerman MJ, Benson DW *et al.* Inherited arrhythmias: a National Heart,
13 Lung, and Blood Institute and Office of Rare Diseases workshop consensus report about the
14 diagnosis, phenotyping, molecular mechanisms, and therapeutic approaches for primary
15 cardiomyopathies of gene mutations affecting ion channel function. *Circulation* 2007; 116:
16 2325–2345.
- 17 19. Bardai A, Berdowski J, van der Werf C *et al.* Incidence, Causes, and Outcomes of Out-
18 of-Hospital Cardiac Arrest in Children: A Comprehensive, Prospective, Population-Based
19 Study in the Netherlands. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2011; 57: 1822–1828.
- 20 20. Nitta M, Iwami T, Kitamura T *et al.* Age-Specific Differences in Outcomes After Out-
21 of-Hospital Cardiac Arrests. *Pediatrics* 2011; 128: e812–e820.
- 22 21. Kubuš P, Janoušek J. Sudden cardiac death in children and young adults—epidemiology
23 and prevention. *Cor Vasa* 2012; 54: e223–e226.
- 24 22. Winkel BG, Holst AG, Theilade J *et al.* Nationwide study of sudden cardiac death in
25 persons aged 1–35 years. *Eur. Heart J.* 2011; 32: 983–990.
- 26 23. Deasy C, Bernard SA, Cameron P *et al.* Epidemiology of paediatric out-of-hospital
27 cardiac arrest in Melbourne, Australia. *Resuscitation* 2010; 81: 1095–1100.
- 28 24. Young KD, Gausche-Hill M, McClung CD *et al.* A prospective, population-based study
29 of the epidemiology and outcome of out-of-hospital pediatric cardiopulmonary arrest.
30 *Pediatrics* 2004; 114: 157–164.
- 31 25. Young KD, Seidel JS. Pediatric cardiopulmonary resuscitation: a collective review. *Ann.*
32 *Emerg. Med.* 1999; 33: 195–205.
- 33 26. Deasy C, Bray J, Smith K *et al.* Paediatric traumatic out-of-hospital cardiac arrests in
34 Melbourne, Australia. *Resuscitation* 2012; 83: 471–475.
- 35 27. Haute Autorité de Santé - Manifestations dépressives à l'adolescence : repérage,
36 diagnostic et prise en charge en soins de premier recours.

- 1 28. Meyer L, Stubbs B, Fahrenbruch C *et al.* Incidence, causes, and survival trends from
2 cardiovascular-related sudden cardiac arrest in children and young adults 0 to 35 years of
3 age: a 30-year review. *Circulation* 2012; 126: 1363–1372.
- 4 29. Maron BJ, Maron MS. Hypertrophic cardiomyopathy. *Lancet* 2013; 381: 242–255.
- 5 30. Marcus FI, Edson S, Towbin JA. Genetics of arrhythmogenic right ventricular
6 cardiomyopathy: a practical guide for physicians. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2013; 61: 1945–
7 1948.
- 8 31. Goldenberg I, Moss AJ. Long QT Syndrome. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2008; 51: 2291–2300.
- 9 32. Wahbi K, Fressart V, Becane H-M *et al.* G013 Prévalence élevée du syndrome de
10 Brugada chez les patients atteints de maladie de Steinert. *Arch. Cardiovasc. Dis.* 2009; 102,
11 Supplement 1: S66.
- 12 33. Tomson T, Walczak T, Sillanpaa M *et al.* Sudden unexpected death in epilepsy: a review
13 of incidence and risk factors. *Epilepsia* 2005; 46 Suppl 11: 54–61.
- 14 34. Lear-Kaul KC, Coughlin L, Dobersen MJ. Sudden unexpected death in epilepsy: a
15 retrospective study. *Am. J. Forensic Med. Pathol.* 2005; 26: 11–17.
- 16 35. Skinner JR, Chong B, Fawcner M *et al.* Use of the newborn screening card to define
17 cause of death in a 12-year-old diagnosed with epilepsy. *J. Paediatr. Child Health* 2004; 40:
18 651–653.
- 19 36. Judith M MacCormick HM. Misdiagnosis of long QT syndrome as epilepsy at first
20 presentation. *Ann. Emerg. Med.* 2009; 54: 26–32.
- 21 37. Les indications de l'autopsie médico-légale en France | Académie nationale de médecine.
- 22 38. Werf C van der, Langen IM van, Wilde AAM. Sudden Death in the Young What Do We
23 Know About It and How to Prevent? *Circ. Arrhythm. Electrophysiol.* 2010; 3: 96–104.
- 24 39. Winkel BG. Sudden cardiac death in young Danes. *Dan. Med. J.* 2012; 59: B4403.
- 25 40. Winkel BG, Holst AG, Theilade J *et al.* Differences in investigations of sudden
26 unexpected deaths in young people in a nationwide setting. *Int. J. Legal Med.* 2011; 126:
27 223–229.
- 28

4.4 ABORD DU THORAX

- Ponction/ Exsufflation Drainage unilatéral Thoracotomie transverse
 Thoracostomie unilatérale Drainage bilatéral Thoracotomie Ant-Lat G
 Thoracostomie bilatérale MCI / Thoracotomie Hémostase / Thoracotomie

4.5 RACS (pouls perçu ≥ 1min) O N Dextro | | | g/l ou | | | mmol/l Temp. | | | °C

Avant le transport									
Heure (hh:mm)	:	:	:	:	:	:	:	:	:
FC (bpm)									
PAS/PAD (mmHg)	/	/	/	/	/	/	/	/	/
SpO2 (%)									
EtCO2 (mmHg)									
<i>Paramètre libre</i>									

4.6 DECES O N Constat décès Information donnée à la famille Obstacle médico-légal
 Consignes orales d'abstention / RCP O N Consignes écrites d'abstention O N

5. TRANSPORT O N Si oui : **Terrestre** O N **Aérien** O N

5.1 TRANSPORT A COEUR ARRETE (sous MCE) O N MCE manuel Autopulse Lucas Autre
5.2 ORIENTATION PARTICULIERE KT ECMO KT + ECMO Prélèvement cœur arrêté Non
5.3 ETAT HEMODYNAMIQUE Stable O N Amines au PSE O N Remplissage O N Transfusion O N

Pendant le transport									
Heure (hh:mm)	:	:	:	:	:	:	:	:	:
FC (bpm)									
PAS/PAD (mmHg)	/	/	/	/	/	/	/	/	/
SpO2 (%)									
EtCO2 (mmHg)									
<i>Paramètre libre</i>									

5.4 ETAT NEUROLOGIQUE GCS | | Sédation O N Pupilles : Symétriques O N Réactives O N

6. ADMISSION

Vivant DCD MCE manuel MCE automatique
 Hémodynamique stable O N Amines au PSE O N
 État neurologique : GCS | | Sédation O N Pupilles : Symétriques O N Réactives O N

6.1 PARAMETRES A L'ARRIVEE

PAS/PAD | | | / | | | mmHg EtCO₂ | | mmHg SpO₂ | | | %
 Temp. | | | °C Hb | | | g/dl Dextro | | | g/l ou | | | mmol/l

6.2 PRISE EN CHARGE IMMEDIATE (si traumatique ou chirurgical)

- Ponction / Exsufflation Drainage unilatéral Thoracotomie transversale
 Thoracostomie unilatérale Drainage bilatéral Thoracotomie Ant-Lat G
 Thoracostomie bilatérale Hémostase / Thoracotomie Chirurgie hémostase
 MCI / Thoracotomie Embolisation

CENTRE RECEVEUR : **Nom du service receveur :**

MEDECIN RECEVEUR : Dr **Heure d'arrivée dans le 1^{er} service receveur** | | h | | min

SAUV *Salle d'Accueil des Urgences Vitales* Bloc Radiologie Réa Cardio Réa Autre USIC
 SC/SSPI *Soins Continus / Salle de Soins Post Interventionnelle* Coronarographie **diag. CIM-10 principal** : **CCMU** :

1 **Résumé**

2 La connaissance du spectre étiologique des arrêts cardio-respiratoire (ACR) en
3 population pédiatrique est une étape fondamentale dans l'élaboration des mesures de
4 prévention ; il n'existe pas de prise en charge codifiée dans les recherches étiologiques des
5 ACR et morts subites de l'enfant de plus de 2 ans.

6 L'objectif de notre étude est de déterminer l'incidence pédiatrique des arrêts cardio-
7 respiratoires extrahospitaliers (ACR EH), leur proportion dans la mortalité pédiatrique totale,
8 leurs causes et leurs devenir. En cas de causes cardiaques suspectées, nous avons cherché à
9 déterminer l'étiologie précise de cet évènement.

10 80 ACR EH ont été inclus : 62,5% de causes accidentelles avec une majorité
11 d'accidents de la voie publique (31,2%) suivie par les suicides (18,8%) et 37,5% étaient de
12 causes médicales avec une majorité de causes médicales incertaines (16,2%) suivie par les
13 ACR de causes cardiaques (10%). L'incidence était de 3,8 pour 100 000 personnes années
14 chez les enfants de 2 à 17 ans entre 2007 et 2013 ce qui correspond à 23,2% de la mortalité
15 totale dans cette classe d'âge entre 2007 et 2011. Le pronostic était sombre avec un taux de
16 mortalité de 90% ; les facteurs de mauvais pronostic étaient le rythme non choquable et la
17 cause accidentelle.

18 Les 10% d'ACR de causes cardiaques (n=8) étaient dus à sept pathologies cardiaques
19 distinctes dont une majorité à caractère familial ou héréditaire : une cardiomyopathie
20 hypertrophique, deux dysplasies arythmogènes du ventricule droit, un syndrome du QT long
21 et une maladie de Steinert associée à un syndrome de Brugada. Pour ces patients, les
22 recherches génétiques et les éléments de dépistages familiaux cardiologiques et génétiques
23 étaient largement incomplets. Parmi les 16,2% d'ACR de causes médicales incertaines
24 (n=13), l'autopsie avait été réalisée dans seulement 19% des cas et 64% n'avaient pas été
25 transportés vers une structure hospitalière.

26 Le bilan cardiologique familial, le dépistage génétique et l'autopsie des patients
27 décédés d'ACR de causes cardiaques et de causes médicales incertaines semblent être les
28 investigations étiologiques insuffisamment mises en œuvre et dorénavant à développer.

29 **Mots-Clés : arrêts cardio-respiratoires extra hospitaliers, enfant, cardiopathie,**
30 **dépistage, génétique.**

Résumé

La connaissance du spectre étiologique des arrêts cardio-respiratoire (ACR) en population pédiatrique est une étape fondamentale dans l'élaboration des mesures de prévention ; il n'existe pas de prise en charge codifiée dans les recherches étiologiques des ACR et morts subites de l'enfant de plus de 2 ans.

L'objectif de notre étude est de déterminer l'incidence pédiatrique des arrêts cardio-respiratoires extrahospitaliers (ACR EH), leur proportion dans la mortalité pédiatrique totale, leurs causes et leurs devenir. En cas de causes cardiaques suspectées, nous avons cherché à déterminer l'étiologie précise de cet évènement.

80 ACR EH ont été inclus : 62,5% de causes accidentelles avec une majorité d'accidents de la voie publique (31,2%) suivie par les suicides (18,8%) et 37,5% étaient de causes médicales avec une majorité de causes médicales incertaines (16,2%) suivie par les ACR de causes cardiaques (10%). L'incidence était de 3,8 pour 100 000 personnes années chez les enfants de 2 à 17 ans entre 2007 et 2013 ce qui correspond à 23,2% de la mortalité totale dans cette classe d'âge entre 2007 et 2011. Le pronostic était sombre avec un taux de mortalité de 90% ; les facteurs de mauvais pronostic étaient le rythme non choquable et la cause accidentelle.

Les 10% d'ACR de causes cardiaques (n=8) étaient dus à sept pathologies cardiaques distinctes dont une majorité à caractère familial ou héréditaire : une cardiomyopathie hypertrophique, deux dysplasies arythmogènes du ventricule droit, un syndrome du QT long et une maladie de Steinert associée à un syndrome de Brugada. Pour ces patients, les recherches génétiques et les éléments de dépistages familiaux cardiologiques et génétiques étaient largement incomplets. Parmi les 16,2% d'ACR de causes médicales incertaines (n=13), l'autopsie avait été réalisée dans seulement 19% des cas et 64% n'avaient pas été transportés vers une structure hospitalière.

Le bilan cardiologique familial, le dépistage génétique et l'autopsie des patients décédés d'ACR de causes cardiaques et de causes médicales incertaines semblent être les investigations étiologiques insuffisamment mises en œuvre et dorénavant à développer.

Mots-Clés : arrêts cardio-respiratoires extra hospitaliers, enfant, cardiopathie, dépistage, génétique.



UNIVERSITÉ DE POITIERS

Faculté de Médecine et de
Pharmacie



SERMENT



En présence des Maîtres de cette école, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !



Résumé

La connaissance du spectre étiologique des arrêts cardio-respiratoire (ACR) en population pédiatrique est une étape fondamentale dans l'élaboration des mesures de prévention ; il n'existe pas de prise en charge codifiée dans les recherches étiologiques des ACR et morts subites de l'enfant de plus de 2 ans.

L'objectif de notre étude est de déterminer l'incidence pédiatrique des arrêts cardio-respiratoires extrahospitaliers (ACR EH), leur proportion dans la mortalité pédiatrique totale, leurs causes et leurs devenir. En cas de causes cardiaques suspectées, nous avons cherché à déterminer l'étiologie précise de cet évènement.

80 ACR EH ont été inclus : 62,5% de causes accidentelles avec une majorité d'accidents de la voie publique (31,2%) suivie par les suicides (18,8%) et 37,5% étaient de causes médicales avec une majorité de causes médicales incertaines (16,2%) suivie par les ACR de causes cardiaques (10%). L'incidence était de 3,8 pour 100 000 personnes années chez les enfants de 2 à 17 ans entre 2007 et 2013 ce qui correspond à 23,2% de la mortalité totale dans cette classe d'âge entre 2007 et 2011. Le pronostic était sombre avec un taux de mortalité de 90% ; les facteurs de mauvais pronostic étaient le rythme non choquable et la cause accidentelle.

Les 10% d'ACR de causes cardiaques (n=8) étaient dus à sept pathologies cardiaques distinctes dont une majorité à caractère familial ou héréditaire : une cardiomyopathie hypertrophique, deux dysplasies arythmogènes du ventricule droit, un syndrome du QT long et une maladie de Steinert associée à un syndrome de Brugada. Pour ces patients, les recherches génétiques et les éléments de dépistages familiaux cardiologiques et génétiques étaient largement incomplets. Parmi les 16,2% d'ACR de causes médicales incertaines (n=13), l'autopsie avait été réalisée dans seulement 19% des cas et 64% n'avaient pas été transportés vers une structure hospitalière.

Le bilan cardiologique familial, le dépistage génétique et l'autopsie des patients décédés d'ACR de causes cardiaques et de causes médicales incertaines semblent être les investigations étiologiques insuffisamment mises en œuvre et dorénavant à développer.

Mots-Clés : arrêts cardio-respiratoires extra hospitaliers, enfant, cardiopathie, dépistage, génétique.