



CAS CLINIQUE D'UNE MORT SUBITE CHEZ UN SUJET JEUNE : ASPECTS MÉDICO-LÉGAUX

Dr Caroline PARROD cardiopédiatre

Réanimation Néonatale- Néonatalogie – Soins Continus de Pédiatrie

Dr Damien DUFOUR Pédiatre – Médecin Légiste

Urgences Pédiatriques



PLAN

1. cas clinique et prise en charge pour bilan étiologique d'une mort subite chez un enfant de plus de deux ans (hors protocole H.A.S. de mai 2007 pour l'enfant de moins de 2 ans).
2. Morts subites cardiaques :
 - Étiologies – Aspect congénital
 - Quid du certificat de non contre-indication au sport
 - Recommandations de la haute autorité

CAS CLINIQUE

- ♀ 12 ans.
- Pas antécédent personnel notable. Cs aux Urgences Ped. pour petits trauma. Notion de « spasmophilie ».
- 17 h 30 : Malaise a l'emporte pièce sans effort en ouvrant la porte a sa maman
 - Agitations+++ - manœuvre de « sacothérapie » par maman - cyanose - détresse respiratoire - convulsions - champignon de mousse
 - M.C.E. par voisin.
 - Arrivée SMUR : en A.C.R. Réanimation spécialisée pendant 30 min.
- Question du médecin : comment connaître les causes de la mort?

3 MODES DE DECES SUR LE PLAN MEDICO-LÉGAL :

- Naturel : aboutissement d'un processus morbide ou d'un état de sénescence.
- Mort subite : décès brutal d'un individu en bonne santé apparente
- Mort inattendue :
 - Homicidaire
 - Suicidaire
 - Accidentel
- Toute morte violente, inattendue ou inconnue est réputée suspecte (article 74 du code de procédure pénale)
- Autopsie 3 types en France :
 - Médico-légale
 - Scientifique
 - Privée

Quand doit-on cocher OML?

Position du c. n. o. m.

- Mort violente, criminelle ou suspecte (suicide)
- Mort inconnue, mort subite de l'adulte ou de l'enfant
- Mort engageant une responsabilité (accident de la circulation, exercice médical)
- Mort mettant en cause une législation particulière (accident du travail, maladie professionnelle, pension militaire...)

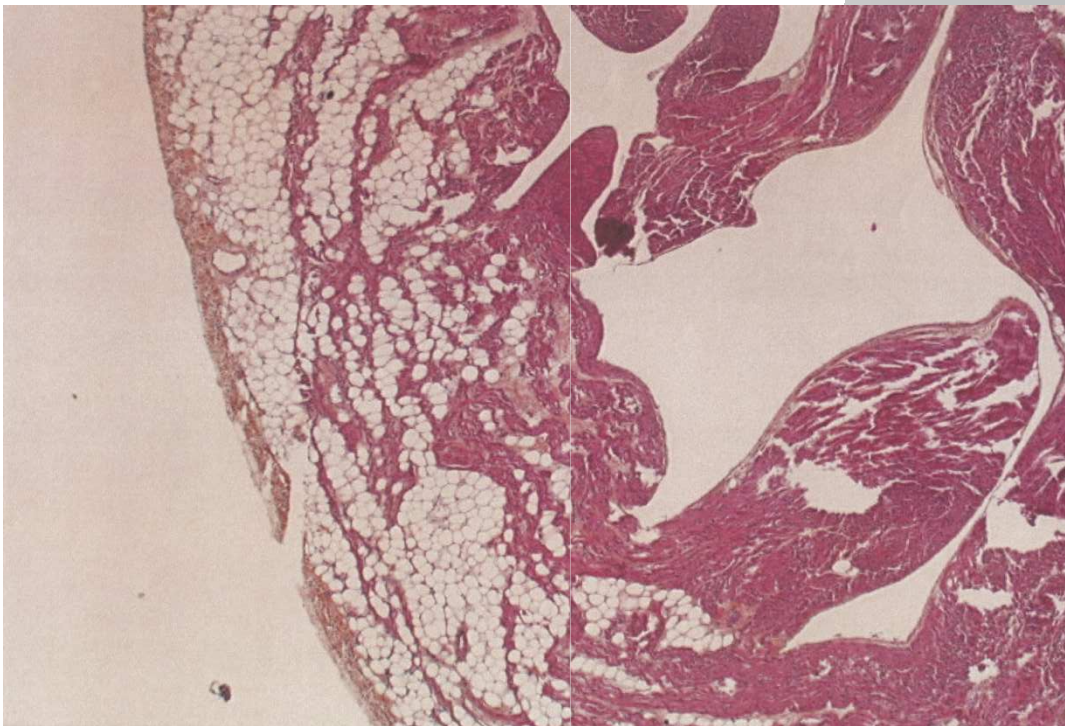
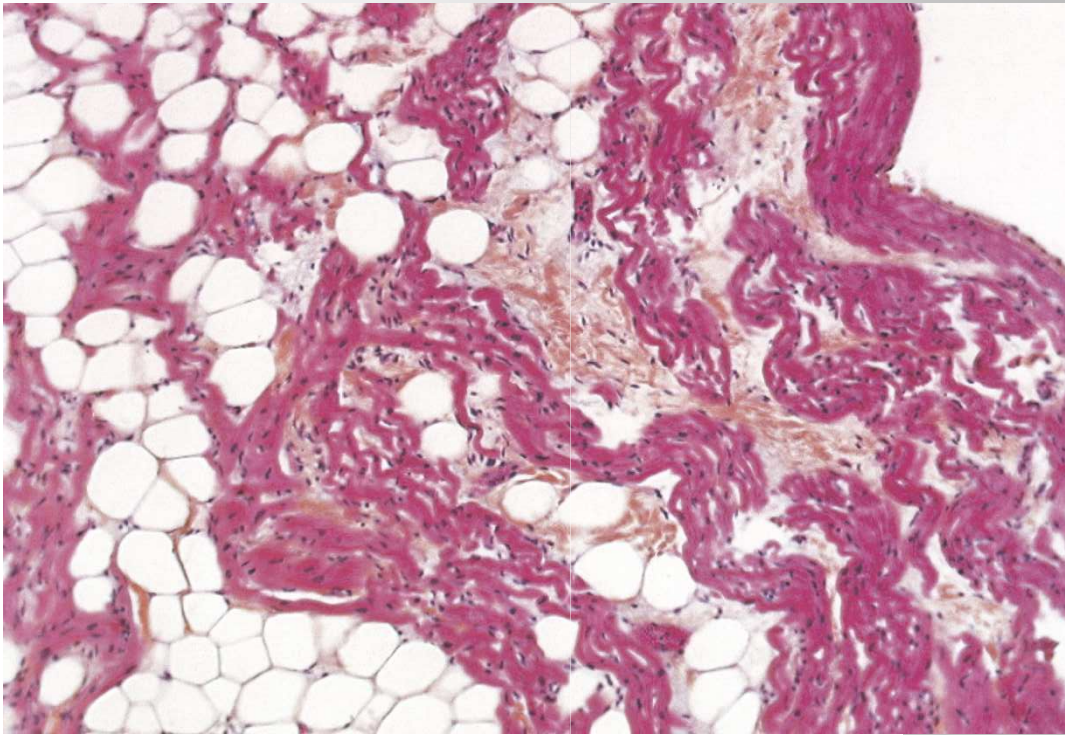
Quand doit-on cocher OML?

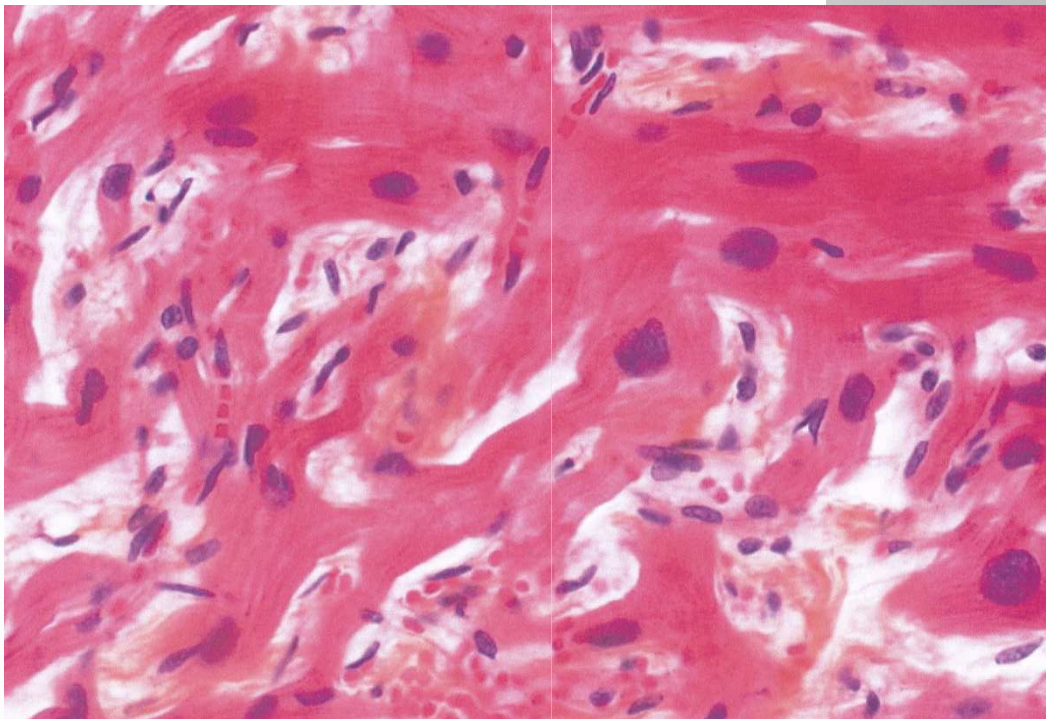
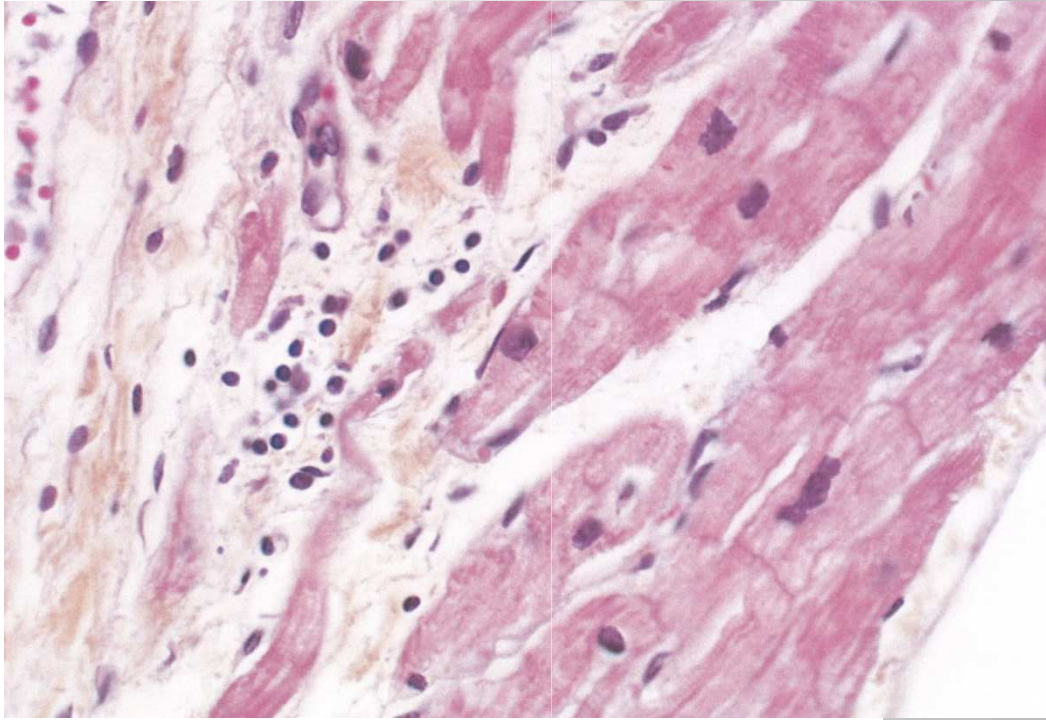
Recommandation N° R(99)3

- HOMICIDE OU SUSPICION D'HOMICIDE
- MORT SUBITE INATTENDUE
- VIOLATION DES DROITS DE L'HOMME, TELLE QUE SUSPICION DE TORTURE OU DE TOUT AUTRE FORME DE MAUVAIS TRAITEMENT
- SUICIDE OU SUSPICION DE SUICIDE
- SUSPICION DE FAUTE MÉDICALE
- ACCIDENT DE TRANSPORT, DE TRAVAIL OU DOMESTIQUE
- MALADIE PROFESSIONNELLE
- CATASTROPHE NATURELLE OU TECHNOLOGIQUE
- DÉCÈS EN DÉTENTION OU ASSOCIÉ À DES ACTIONS DE POLICE OU MILITAIRE
- CORPS NON IDENTIFIÉ OU RESTES SQUELETTIQUES

OML COCHÉ : AUTOPSIE MÉDICO-LÉGALE D' H.

- Macroscopiquement : autopsie blanche.
 - ☞ hypothèse retenue Synd. de MARFAN devant JF longiligne (1m80)?
- Expertise toxicologique : surdosage majeur en cordarone...
- Enquête judiciaire : mort subite d'une tante maternelle en 1985 lors d'un effort physique (natation). Pas d'exploration.
- Expertise anatomopathologique : anomalie majeure cardiaque sur le ventricule droit





CAUSES DE MORT SUBITE CARDIAQUE

- 1^{ÈRE} CAUSE : CORONAIRE (PLUS DE 50% CHEZ > 35 ANS)
- 2^{ÈME} CAUSE : GÉNÉTIQUE À L'ORIGINE DE TROUBLES DU RYTHME (75% CHEZ < 35 ANS) :
 - CARDIOMYOPATHIES HYPERTROPHIQUES (CMH)
 - CARDIOMYOPATHIES DILATÉES (CMD)
 - *DYSPLASIES VENTRICULAIRES DROITES ARYTHMOGÈNES (DVDA)*

DVDA

- Infiltration adipeuse du myocarde avec persistance de fibres myocardiques entourées de fibrose.
- Entraîne dilatation du VD → IVD → IVG
- Anomalies ECG : inversion onde T, micropotentiels, onde Epsilon, retard de conduction auriculo-ventriculaire pouvant conduire à TV et FV : risque élevé de mort subite à l'effort physique
- Mode de transmission le plus fréquent : autosomique dominant. Prévalence de 0,02 à 0,1%
- Diagnostic différentiel : maladie de UHL. Non familiale. Apposition directe de l'épicarde sur l'endocarde avec disparition totale des cardiomyocytes sans tissu adipeux.

QUOI DE NEUF EN PÉDIATRIE 2015

- LA MORT SUBITE D'ORIGINE CARDIAQUE: ÉTIOLOGIES
- QUID DU CERTIFICAT DE NON CONTRE INDICATION A LA PRATIQUE DU SPORT CHEZ LE SUJET JEUNE : LA LOI ET LA PRATIQUE



Dr Caroline PARROD, cardiopédiatre, PH
Hôpital Jacques MONOD, service de néonatalogie et soins continus
pédiatriques

LA MORT SUBITE D'ORIGINE CARDIAQUE

- Cardiopathies ischémiques : 80% des MS
(anomalie de naissance des coronaires)
- Cardiomyopathies: 2ème cause de MS
 - CMH
 - CMD
 - DADVD
- Canalopathies
- médicaments
- autres

Mort subite familiale cardiaque:

X 2 risque de MS si un parent MS

X 9 risque de MS si 2 parents MS

- Anomalies morphologiques
 - CMH
 - CMD
 - Marfan
 - DADVD
- Anomalies electriques: canalopathies
 - QT long congenital, QT court
 - TV catécholergique
 - Sd de Brugada

Bilan CV dans la VNCI a la pratique du sport en compétition: objectifs

- PREVENTION+++
- Une pratique sportive intensive peut révéler une cardiopathie méconnue
- Objectif = détection précoce des pathologies CV des sportifs pratiquant la compétition

QUE DIT LA LOI?

- Article L 231-2 du code du sport
- Modifié par Ordonnance n°2010-379 du 14 avril 2010 –art. 18
- L'obtention ou le renouvellement d'une licence sportive permettant la participation aux compétitions organisées par la fédération sportive qui la délivre est subordonnée à la présentation d'un certificat médical datant de moins d'un an et attestant l'absence de contre-indication à la pratique en compétition de la discipline ou activité sportive pour laquelle elle est sollicitée
- Situations particulières (arrêté du 28 avril 2000): sports sous-marins, aériens, mécaniques motorisés, combat, armes à feu

LA LOI : EN PRATIQUE

- Les activités et sports de loisirs + les centres de remise en forme: pas de texte réglementaire officiel
- Sports de compétition avec ou sans licence: certificat médical de non contre indication même si une seule compétition dans l'année, datant de moins d'un an. Réalisable par tout médecin.
- Sportifs de haut niveau de performance : bilan à réaliser par un médecin du sport, contenu et périodicité du bilan fixé par la loi et par la fédération
- « non contre indication » # et non « aptitude »

RECOMMANDATIONS DES SOCIÉTÉS SAVANTES :
CONTENU DU BILAN CARDIOVASCULAIRE DE LA VISITE DE NON CI A
LA PRATIQUE DU SPORT EN COMPÉTITION
ENTRE 12 ET 35 ANS

- Recommandations de la Société Européenne de Cardiologie 2005
- Recommandations de la SFC 2009 (Archives Maladies Coeur et Vaisseaux Pratique, Carré F.)
- Avant 12 ans: rares compétitions, accidents CV exceptionnels.
Si besoin idem >12 ans
- Après 35 ans: maladie coronaire (EE), recommandations particulières

CONTENU DU BILAN CV

- INTERROGATOIRE
- EXAMEN CLINIQUE
- QUESTIONNAIRE : INTERROGATOIRE PERSONNEL ET FAMILIAL :
ATCD++++
- (WWW.SFMS.ASSO.FR)
- ECG: DEPISTAGE DE PLUS DE 60% DES ANOMALIES CARDIAQUES LATENTES
- AUTRES EXAMENS: INDICATIONS DIAGNOSTICS CIBLÉES EN FONCTION DU BILAN DE BASE

INTERROGATOIRE

- Antécédents familiaux:
 - mort subite avant 50 ans
 - syncope inexpliquée
 - pathologie cardiaque comportant un risque de transmission: Marfan, myocardiopathie, troubles du rythme (TDR)
- Antécédents personnels: cardiopathie, TDR
- Symptômes pendant l'effort: palpitations, syncopes, douleurs, dyspnée
- Niveau d'activité sportive

Examen clinique recommandé

- Recherche d'un souffle cardiaque (couché/debout)
- Pouls fémoraux
- TA (assis) aux 2 bras
- FC au repos
- SC du SD de Marfan

FICHE D'EXAMEN MÉDICAL DE NON CONTRE INDICATION APPARENTE à la
PRATIQUE D'UN SPORT
DOSSIER MÉDICAL CONFIDENTIEL :

Questionnaire préalable à la visite médicale
à remplir et signer par le sportif
Document à conserver par le médecin examinateur.

Nom : Prénom :
Date de naissance : Sport pratiqué :

Questionnaire a visée
cardiovasculaire recommandé par
la Société Française de
médecine du sport

www.sfms.asso.fr

Avez-vous déjà un dossier médical dans une autre structure, si oui laquelle :

Avez-vous eu connaissance dans votre famille des événements suivants :
- Accident ou maladie cardiaque ou vasculaire survenue avant l'âge de 50 ans Oui Non
- Mort subite survenue avant 50 ans (y compris mort subite du nourrisson) Oui Non

Avez-vous déjà ressenti pendant ou après un effort les symptômes suivants :
- Malaise ou perte de connaissance Oui Non
- Douleur thoracique Oui Non
- Palpitations (cœur irrégulier) Oui Non
- Fatigue ou essoufflement inhabituel Oui Non

Avez-vous
- Une maladie cardiaque Oui Non
- Une maladie des vaisseaux Oui Non
- Été opéré du cœur ou des vaisseaux Oui Non
- Un souffle cardiaque ou un trouble du rythme connu Oui Non
- Une hypertension artérielle Oui Non
- Un diabète Oui Non
- Un cholestérol élevé Oui Non
- Suivi un traitement régulier ces deux dernières années
(médicaments, compléments alimentaires ou autres) Oui Non
- Eu une infection sérieuse dans le mois précédent Oui Non

Avez-vous déjà eu :
- un électrocardiogramme Oui Non
- un échocardiogramme Oui Non
- une épreuve d'effort maximale Oui Non

Avez-vous déjà eu ?
- des troubles de la coagulation Oui Non

À quand remonte votre dernier bilan sanguin ? (le joindre si possible)
Fumez-vous ? Oui Non

Si oui, combien par jour ? Depuis combien de temps ?

INTÉRÊT DE L ECG SYSTÉMATIQUE

- Débattu
- Détecter les cardiopathies
 - a risque de MS
 - Qui peuvent être aggravées par le sport intensif
- ECG: Sensibilité 98% et une VPN de 95%
- EC seul ne dépiste que 3% à 6% des problèmes CV a risque, associé a l ecg on en depiste 60% (CMH, DADVD, CMD, QTL, Brugada, WPW)
- FN et FP
- Rapport coût efficacité validé

LES LIMITES DE NORMALITÉ DE L ECG DE REPOS CHEZ LE SPORTIF

- Concerne peu l enfant
- Une pratique sportive modérée < 6 heures de sport intense /semaine ne modifie pas l ECG en dehors parfois d un ralentissement modéré de la FC
- Particularités ECG possibles pour les hauts niveaux : > 6H/sem depuis 6 mois
 - Bradycardie sinusale <50 mais QTL!
 - BBDI
 - Repolarisation précoce (sus ST minime)

RECOMMANDATIONS DE LA SFC (1) EN PRATIQUE:

Chez tout demandeur de licence pour la pratique d'un sport de compétition, en plus de l'interrogatoire et de l'EP:

- ECG de repos 12 dérivations a partir de 12 ans (au moins) lors de la délivrance de la première licence
- Renouvelé tous les 3 ans jusqu'à 20 ans puis tous les 5 ans jusqu'à 35 ans
- Formation à l'interprétation de l'ECG de repos (particularités chez l'enfant et chez le sportif de haut niveau)

Recommandations de la SFC (2)

Critères ECG de repos nécessitant un avis cardiologique avant de délivrer un certificat de non CI a la pratique du sport de compétition:

- 18 items
- Objectifs: connaître ECG normal avec ses variantes physiologiques
- Dépister 1 ECG anormal
- Diagnostiques a ne pas rater

CONCLUSION (1)

- VNCI: EC ET QUESTIONNAIRE, ATCD+++
- CRITÈRES DE CI D'EMBLÉE A RETENIR:
 - HTA, PF, SOUFFLE ORGANIQUE
 - SYMPTÔMES PENDANT OU APRÈS EFFORT
 - ATCD FAMILIAUX SIGNIFICATIF (MS+++)
 - ANOMALIES ÉLECTRIQUES A RISQUE DE MS
- CAT EN FONCTION DU SPORT: FÉDÉRATION, CATÉGORIES (STATIQUES, CARDIO...)
- CAT EN FONCTION DE LA PRATIQUE (H/SEM)

CONCLUSION (2)

- VNCI et ECG: pas de loi mais recommandations de la SFC
- ECG rentable, accessible, améliore le dépistage, recommande dans certaine fédération pour la compétition
- Objectif « simple » : dépister l'ECG anormal
- Les souffles: pas tous à voir...