

SANTÉ. Nantes est à la pointe de la recherche sur la mort subite d'adultes ayant

Mort subite : des

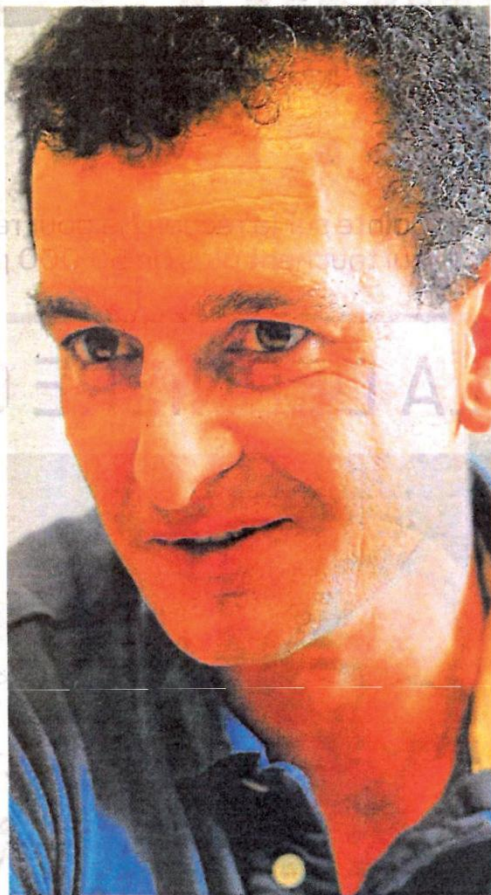
À la mort de son frère, Florent a découvert qu'il avait une maladie cardiaque. Grâce au CHU, il est hors de danger.

Ça commence par un drame, le 27 novembre. La mort d'un homme de 34 ans, paraissant en pleine forme. Courant joyeusement, le soir de sa disparition, derrière la poussette de son petit dernier. Foudroyé une poignée d'heures plus tard. « Il n'y a eu aucun signe particulier, rapporte Florent Hilairet, agriculteur et frère aîné de la victime. On finissait les récoltes de maïs. On s'est parlé la dernière fois à 19 h, tout allait bien. À 23 h, il n'était plus là... »

Si le défibrillateur entre en action, « mon frère m'aura sauvé la vie »

Arrêt cardiaque a priori imprévisible. « La femme de mon frère m'a appelé, affolée, pour me dire : « David fait un drôle de bruit et je n'arrive pas à le réveiller. » J'ai filé chez eux. J'ai mis mon frère par terre, je l'ai massé. Il a été choqué dix fois par les pompiers. En vain. »

Du fait du caractère subit du décès, une autopsie est réalisée. La mort naturelle est établie. Sans plus d'explications. Poussé par son épouse, Florent Hilairet, 42 ans, consulte un cardiologue. Les



Florent Hilairet vit désormais avec un défibrillateur. Photo PO-NB

dossier du défunt, entre en contact avec les membres de sa famille pour proposer « aux apparentés du 1^{er} degré un test de dépistage pharmacologique » visant à vérifier l'existence d'une pathologie génétique.

« Les médecins suspectaient que j'étais porteur du syndrome, confie Florent. Ils ne se sont pas trompés. J'ai réagi immédiatement au test. En fait, c'est mon père qui est porteur de la maladie. Et moi, comme David, je suis davantage exposé à un pépin cardiaque. » Le diagnostic posé, des traitements sont proposés. Du fait de la gravité de son cas, Florent se voit proposer l'implantation d'un défibrillateur. « J'aurais été célibataire, je ne sais pas si j'aurais franchi le pas. Ma femme m'a dit : « Tu le mets ». On a trois enfants en bas âge. »

Sentinelles et ange-gardien

Depuis le 19 août, Florent vit avec une sonde enregistrant en permanence son rythme cardiaque. « C'est comme une sentinelle. Si elle détecte une défaillance, elle envoie un choc électrique pour redonner au cœur un rythme normal. L'intensité est 10 à 20 fois plus forte qu'une clôture électrique pour bovins ! »

L'ange-gardien logeant sous sa peau ne « servira peut-être jamais. Mais si le défibrillateur entre en action, mon frère m'aura sauvé la vie ».

Yan Gauchard

différents examens ne révélaient aucun trouble. Mais un doute subsiste. Un test d'effort sur vélo met en évidence le syndrome de Bru-

gada, une pathologie cardiaque rare et héréditaire. Au même moment, l'institut du thorax du CHU de Nantes, qui a eu connaissance du

ZOOM



À Laennec, Annabelle Rajalu et Valérie Cotard, infirmières de recherche clinique. PO-NB

« Apporter une réponse à la cause d'un décès »

Protocole. C'est un accord précieux, passé avec le Samu en 2012, qui permet de sauver des vies. Le protocole stipule qu'en cas d'intervention des secours sur un arrêt cardiaque inexplicable (donc pas un infarctus), des prélèvements de sang peuvent être réalisés. Charge au centre de référence des maladies rythmiques héréditaires - émanation de l'institut du thorax du CHU, labellisée au niveau national en 2004 - de contacter les familles des défunts pour leur

proposer une consultation et un éventuel dépistage. Des tests peuvent révéler une pathologie cardiaque héréditaire. « Le but, c'est d'essayer d'apporter une réponse à la cause d'un décès, indique Valérie Cotard, infirmière de recherche clinique. Si on trouve une anomalie génétique, on met en place des mesures de prévention et on évite d'autres morts. Sinon on peut au moins rassurer la famille en expliquant que le décès est un cas isolé. »

moins de 45 ans. Les décès inexplicables font l'objet d'analyses permettant de prévenir d'autres morts

vies sauvées au CHU



Près de 50 000 victimes par an en France

Prévention. La mort subite du sujet jeune (moins de 45 ans) représente 50 000 victimes par an en France, rappelle le Pr Vincent Probst, chef du service de cardiologie de l'institut du thorax et responsable du centre de référence des maladies rythmiques héréditaires. « C'est près de 10 fois plus que les accidents de la route. Environ 1 000 de ces cas entrent dans le champ de nos travaux. D'où l'importance de la prévention, même si celle-ci peut s'avérer délicate en période de deuil, pour dépister les sujets à risques et soigner les pathologies identifiées ». De simples recommandations, des prescriptions de médicaments peuvent limiter le risque de mort subite. La pose de défibrillateurs est réservée aux sujets les plus exposés.

Photo PO-Nathalie Bourreau

Cliniciens et chercheurs main dans la main

Médecins et chercheurs travaillent ensemble pour cerner les anomalies génétiques à l'origine de pathologies.

La mort subite est peu connue alors qu'elle constitue l'une des premières causes de mortalité en France », souligne le professeur Vincent Probst, chef du service de cardiologie de l'institut du thorax, responsable du centre de référence des maladies rythmiques héréditaires. Ce type de décès génère une détresse émotionnelle et psychologique particulière, du fait de la brutalité de l'événement. « Souvent, les familles se sentent coupables. Car il y a toujours quelqu'un qui s'est disputé un peu avant avec le défunt, ou qui n'a pas rendu un service. Il y a comme le sentiment d'avoir été puni par le destin. L'intérêt de



Le Pr Vincent Probst, chef du service de cardiologie, et Jean-Jacques Schott, directeur de recherche à l'Inserm. PO-N Bourreau

notre travail, dans sa partie clinique et génétique, c'est de pouvoir rationaliser les choses et d'expliquer la cause du décès, de diagnostiquer une maladie que l'on va désormais pouvoir prendre en charge dans la famille. » Si Nantes est à la pointe en ce domaine, c'est qu'ici, les cliniciens travaillent main dans la main avec les cher-

cheurs, partagent informations et expériences « pour faire avancer les choses plus vite ».

« Traitements »

« L'objectif, c'est d'identifier les anomalies génétiques à l'origine d'une pathologie, les gènes responsables d'une maladie, d'étudier et de comparer l'ADN de sujets d'une même famille atteints ou non d'une anomalie », énonce Jean-Jacques Schott, directeur de recherche à l'Inserm. « Plusieurs buts s'empilent, reprend le Pr Vincent Probst. Il s'agit de comprendre les maladies, évaluer les risques, mettre en place les traitements pour chaque sujet, et trouver de nouvelles thérapies ».

V.G.

L'INFO EN PLUS

Le CHU de Nantes à la pointe de la recherche

Le centre de référence des maladies rares du CHU a été labellisé en 2004 par l'État. Deux autres centres de ce type ont été créés à Paris et Lyon. Ces structures prennent en charge les membres d'une famille diagnostiquée comme porteuse d'une maladie rare engendrant une mort subite. Sur les 2 000 cas suivis par an, 500 le sont à Nantes. Le CHU a aussi inauguré en 2012 un centre de prévention de la mort subite du sujet jeune, unique en France. Depuis son ouverture, 90 familles touchées par des cas de mort subite inexplicable ont été accueillies. Cela représente près de 500 patients ayant subi des dépistages. Sitôt que leurs pathologies sont identifiées, elles peuvent être soignées.