



A. LEENHARDT  
Département de Cardiologie,  
Hôpital Lariboisière, PARIS.

## Editorial

La mort subite est définie comme la survenue d'une mort naturelle inattendue survenant moins d'une heure après les premiers symptômes. Un décès si rapide est souvent attribué à une origine rythmique, mais cette définition reste très approximative et le décès peut être considéré à tort comme d'origine rythmique en raison de l'absence de témoins dans bon nombre de cas. Le seul moyen d'être certain de l'origine rythmique d'une mort subite est d'avoir enregistré un ECG au moment du décès ou de disposer d'un électrogramme ventriculaire grâce aux mémoires Holter d'un stimulateur cardiaque ou d'un défibrillateur.

Une mort subite survient le plus souvent dans le contexte d'une cardiopathie sous-jacente, notamment en présence d'une dysfonction ventriculaire gauche, beaucoup plus rarement sur un cœur "apparemment sain". C'est précisément ce chapitre des causes rares de morts subites rythmiques que nous avons souhaité aborder dans ce dossier de *Réalités Cardiologiques*.

Vous trouverez à côté du syndrome de Brugada et du syndrome du QT long une mise au point sur le tout nouveau syndrome du QT court et sur les tachycardies ventriculaires catécholergiques. J'ai souhaité y faire apparaître également la dysplasie ventriculaire droite arythmogène car, même si elle n'appartient pas stricto sensu à ces arythmies sur "cœur sain", il n'en est pas moins évident que cette pathologie est une grande pourvoyeuse de morts subites chez des sujets jeunes sportifs dont le cœur est souvent macroscopiquement "pratiquement sain", au moins dans les formes débutantes.

Il s'agit de syndromes qui paraissent connus pour certains mais qui restent assez mystérieux pour d'autres. L'intérêt de les regrouper dans un même dossier réalisé par des experts de ces différentes pathologies est de donner au lecteur une vue globale de ces pathologies qui ont souvent des rapports entre elles comme on le verra au fil de ces pages.

Vous trouverez dans chaque chapitre une mise au point actualisée sur chacun de ces syndromes, mais aussi un état des doutes et des incertitudes qui persistent dans bien des cas sur les plans pronostique et thérapeutique.

Le but sur le plan thérapeutique n'est bien sûr pas de poser un défibrillateur automatique à tous ces patients, mais bien de sélectionner ceux qui vont véritablement en avoir besoin. Ces patients sont souvent jeunes, et tous les cardiologues s'intéressant aux défibrillateurs savent parfaitement que la décision d'une telle implantation peut certes sauver la vie du patient, mais peut aussi engendrer une pathologie iatrogène auxquels bien peu échapperont après plusieurs dizaines d'années d'implantation. Le plus délicat est, comme toujours dans le domaine médical, la conduite à tenir chez des sujets atteints mais asymptomatiques. A ce propos, il est très frappant de constater la part de plus en plus importante que prend l'analyse génétique, dont la place est précisée à chaque fois. ■

Bonne lecture !