

Rencontre avec Le Professeur Probst

Pour son programme « **Centre de prévention de la mort subite des jeunes adultes** »

COMPTE RENDU

20 juin 2013 à 17h30 - CHU de Laënnec

Présents :

- Professeur Probst, Directeur « du Centre de Prévention de la mort subite des jeunes adultes »
- Son attachée de Recherche
- Sophie Foucat pour association SA VIE.

Présentation du « centre de prévention de la mort subite des jeunes adultes ».

Sont considérés « Jeunes adultes » les enfants / adultes de 1 an à 45 ans.

Ce centre analyse 162 gènes au travers d'une prise de sang effectuée sur la personne décédée, ce que l'on appelle analyse moléculaire.

Sur ce kit de 162 gènes il est recherché :

- des maladies connues qui prédisposent à la mort subite, tel que le QT long
- des gènes qui sont potentiellement à risques et connus
- des gènes qui sont considérés comme à risque, sans toutefois avoir de preuve de leur implication dans les décès.

Protocole mis en place :

Lorsque le décès subit est constaté, le SAMU effectue les prélèvements sanguins nécessaires à l'analyse des gènes, sans autorisation de la famille. Ce centre a obtenu une autorisation du conseil d'éthique de France pour ce prélèvement.

Ces prélèvements sont envoyés et stockés au centre de prévention de la mort subite des jeunes adultes, dans l'unité du Pr Probst, et sont mis en attente.

Quelques semaines après le décès (en général 3), le centre de prévention reçoit un avis détaillé des circonstances du décès, des premières analyses effectuées, et des constats du décès.

Dans le cas d'une explication identifiée, les prélèvements sanguins sont supprimés.

Dans le cas d'un décès non expliqué, le centre de prévention de la mort subite des jeunes adultes contacte la famille du défunt et leur propose une analyse génétique approfondie.

L'analyse approfondie comporte donc

- l'analyse des 162 gènes sur le défunt
- une analyse sur la famille au premier degré (parents et fratrie au besoin) à savoir
 - o une analyse des 162 gènes
 - o un ECG
 - o un test d'effort...

Cette analyse sur la famille nécessite une hospitalisation d'une journée, prise en charge par la sécurité sociale, et est réalisée dans les centres de cardiologie.

Résultats à ce jour : les analyses effectuées ont permis d'identifier une explication au décès dans 50 % des cas.

Cela permet donc non seulement de mieux comprendre le décès pour la famille, mais aussi de prévenir d'autres risques sur la famille.

Une analyse complète des 162 gènes est obtenue sous 2 mois. Une première orientation des gènes impliqués est perceptible sous 15 jours.

Le cout d'une analyse moléculaire est de 200 euros.

Le dépistage familial est de 800 euros par patient, pris en charge par la sécurité sociale.

Seule l'analyse moléculaire, et la coordination des examens / analyses pratiqués (attaché de Recherche) ne sont pas couvertes par la Sécurité sociale.

Il existe également un autre centre de prévention de la mort subite des jeunes adultes à Paris, sous la responsabilité du Professeur Probst et dirigé par le Professeur Xavier Jouven, qui lui est davantage en charge des morts subites des sportifs.

Par ailleurs, le Pr Probst a rédigé des recommandations sur ce centre de prévention à l'académie de Médecine, qui sont en cours de validation.

Pour les nourrissons :

Le protocole pourrait s'appliquer selon le même processus, sous réserve d'avoir l'accord du comité éthique également pour le prélèvement.

Ce protocole pourrait s'appuyer sur le réseau des centres de référence en France (37 en tout).

Toutefois la consultation de cardiologie, pour la famille devra être maintenue chez des cardiologues pour que les résultats puissent être communiqués au centre de prévention de la mort subite des jeunes adultes sous une grille établie et partagée.

Le professeur Probst présentera ainsi son protocole le 27 septembre au congrès national des morts inattendues du nourrisson à Saint Etienne.

Le cout global de ce programme pour les nourrissons sera estimé plus précisément ultérieurement, et serait de l'ordre de 200 000 euros.

A terme il est tout à fait envisageable de compléter, de faire évoluer le kit de 162 gènes, si toutefois des pathologies sont identifiées par ailleurs (exemple Suractivité du Nerf Vague).

Pour une Mise en œuvre de ce centre de prévention de la mort subite pour les nourrissons :

- Demander une autorisation au comité d'éthique de France pour le prélèvement ADN
- Rédiger le protocole et le présenter au congrès national du 27 septembre
- Sur acceptation des centres de référence des MIN au 27 septembre les premiers prélèvements sur les nourrissons pourraient débuter en décembre 2013.

Pour parfaire à toutes ces démarches de mise en œuvre préalables, ces travaux de rédaction de protocole, l'association SA VIE apportera son soutien au centre de prévention de la mort subite en l'aidant à hauteur de 5000 euros pour cette fin d'année 2013.