Pratique clinique

Mort subite cardiaque secondaire à une canalopathie avec implantation d'un défibrillateur automatique de type sous-cutané en prévention secondaire

À propos de deux cas

R. DEMOULIN[(1)], F. PONS[(2)], R. POYET[(3)], E. CAPILLA[(4)], E. MEAUDRE[(5)], G.-R. CELLARIER[(6)]

(1)(2)(3)(4)(6) Service de cardiologie et maladies vasculaires, HIA Sainte-Anne, BCRM Toulon, BP 600 – 83800 Toulon Cedex 09.
(3)(5) École du Val-de-Grâce, 1 place Alphonse Laveran – 75230 Paris Cedex 05.
(5)(6) Service de réanimation-brûlés, HIA Sainte-Anne, BCRM Toulon, BP 600 – 83800 Toulon Cedex 09.

Auteur correspondant : rdemoulin.santarm@gmail.com

Open access DOI
10.17184/eac.6449

Reçu
le 14 juin 2018

Accepté
le 10 octobre 2018

Publié
le 26 septembre 2022

Conflit d'intérêt
Les auteurs ne déclarent pas de conflit d'intérêt.

Résumé :

La mort subite d'origine cardiaque est une pathologie à l'origine de 50 000 décès soudains annuels en France. Elle atteint aussi bien les sujets âgés porteurs d'une coronaropathie que les sujets jeunes porteurs de cardiopathie structurelle ou non structurelle. Nous rapportons l'observation de deux jeunes patients, porteurs de canalopathies (syndrome de repolarisation précoce et syndrome du QT long), ayant bénéficié de l'implantation d'un défibrillateur sous-cutané en prévention secondaire après une mort subite récupérée.

Mots-clés : Canalopathie. Médecine d'armée. Défibrillateur sous-cutané. Mort subite cardiaque.

Abstract:

SUDDEN CARDIAC DEATH DUE TO A CANALOPATHY WITH SUBCUTANEOUS AUTOMATIC DEFIBRILLATOR IMPLANTATION IN SECONDARY PREVENTION; A REPORT ON TWO CLINICAL CASES.

Sudden cardiac death is a pathology that causes 50,000 sudden deaths a year in France. It affects elderly patients with coronary artery disease as well as young patients with struc-

tural or non-structural heart disease. We report the observation of two young patients, carriers of canalopathies (early repolarization syndrome and long QT syndrome), having benefited from the implantation of a subcutaneous defibrillator in secondary prevention after a sudden cardiac arrest.

Keywords: Canalopathy. Military medicine. Subcutaneous defibrillator. Sudden cardiac death.

Introduction

La Mort subite d'origine cardiaque (MSC) est une cause de décès incluant les Arrêts cardio-respiratoires (ACR) inopinés et ceux survenant dans l'heure qui suit l'apparition d'un symptôme en rapport avec la pathologie à l'origine du décès. Elle concerne environ 50 000 décès par an en France (1). Dans 80 % des cas, l'étiologie de la MSC n'est pas retrouvée. Dans la population âgée de plus de 35 ans, la pathologie coronarienne représente la première cause de MSC identifiée. Chez le sujet jeune en revanche les premières causes de décès soudain d'origine cardiaque sont les cardiomyopathies et les cardiopathies non structurelles dont les canalopathies. Le dépistage de ces pathologies représente tant une mission majeure qu'un challenge pour le médecin d'unité et impose la réalisation d'un électrocardiogramme régulier chez le militaire asymptomatique (tab. I) (2-4). En cas de MSC, 83 % des rythmes cardiaques initiaux peuvent bénéficier d'une cardioversion électrique précoce (5). La pose de Défibrillateur automatique implantable (DAI) doit donc être discutée en prévention primaire ou secondaire afin de rétablir au plus tôt un rythme sinusal en cas d'arythmie syncopale. Le DAI sous-cutané est une alternative au DAI standard (intravasculaire) ; nouvellement développé, il s'adresse idéalement aux patients jeunes, sans indication à une stimulation cardiaque. Nous présentons ici le cas de deux jeunes patients, ayant bénéficié de l'implantation d'un DAI sous-cutané, à la suite d'une MSC récupérée secondaire à une canalopathie (syndrome de repolarisation précoce et syndrome du QT long). Les caractéristiques de ces canalopathies, leur prise en charge et la place du DAI sous-cutané en prévention primaire et secondaire des arythmies ventriculaires seront passées en revue.

Tableau I. Fréquence de réalisation de l'ECG en visite médicale périodique (17).

- À l'expertise médicale initiale : systématique
- Avant 20 ans : tous les 2 ans (dépistage de cardiopathie)
- Entre 20 et 40 ans : tous les 4 ans
- Après 40 ans : tous les 2 ans (dépistage de coronaropathie)

1 Cas clinique n° 1

Nous avons pris en charge un jeune patient, caucasien, âgé de 23 ans, pour ACR récupéré survenu au cours d'un rapport sexuel. Le patient ne présentait pas d'antécédent médical ou chirurgical particulier. Il ne pratiquait pas d'activité sportive de haut niveau. La consommation de toxique comprenait un tabagisme et une prise de cannabis occasionnelle (pas de consommation récente relevée). Le patient a présenté un ACR sur trouble du rythme ventriculaire avec un *no flow* de 3 minutes et un *low flow* prolongé de 30 minutes. À la prise en charge, le rythme cardiaque était en Fibrillation ventriculaire (FV) réduite par Choc électrique externe (CEE). L'électrocardiogramme post-réduction ainsi que ceux effectués durant le suivi mettaient en évidence un aspect de sus-décalage du segment ST prédominant dans les dérivations latérales sans miroir avec crochetage (*notching*) de la partie terminale du QRS (fig. 1).

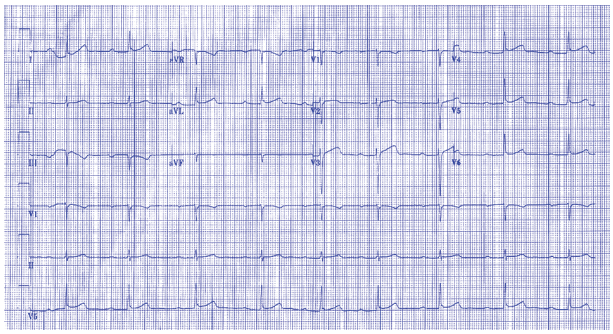


Figure 1. ECG 12 dérivations montrant un sus-décalage en territoire latéral avec Notching terminal du QRS typique d'une repolarisation précoce.

L'Échographie trans-thoracique (ETT) réalisée au déchocage montrait un ventricule gauche normokinétique sans hypertrophie ni dilatation, l'aspect des parois ventriculaires était normal, nous ne relevions pas de valvulopathie ni d'épanchement péricardique.

La biologie montrait une hémoglobine à 15 g/dl, kaliémie à 4,8 mmol/l, calcémie à 2,2 mmol/l, CRP à 1,7 mg/l et taux de troponine ultra-sensible à 790 +g/l (norme < 14). Le scanner cérébral ne mettait pas en évidence de saignement intracrânien. Une IRM myocardique réalisée dans un second temps n'a pas mis en évidence de cardiopathie structurelle, ni de séquelle d'ischémie ou de myocardite. Les données cliniques, électrocardiographiques, échographiques, l'IRM et enfin les résultats biologiques nous ont orientés vers un ACR sur syndrome de Haïssaguerre ou syndrome de repolarisation précoce (6). Le patient présentait des séquelles neuropsychiques et des troubles cognitifs (phasiques, praxiques, mnésiques) qui ont nécessité plusieurs mois de rééducation fonctionnelle afin d'aboutir à une récupération satisfaisante des facultés cérébrales. Devant cette cardiopathie, l'indication d'implantation d'un défibrillateur a été retenue. Le patient a été implanté sous anesthésie générale d'un stimulateur *Boston Scientific Emblem* avec sonde de défibrillation sous-cutanée *Boston Scientific* S-ICD 45 cm. L'appareil a été testé en fin de procédure par l'induction d'une FV qui a été détectée et choquée efficacement (fig. 2). Les suites opératoires ont été simples

(fig. 3) et le patient a bénéficié de la mise en place d'un système de surveillance par télécardiologie.

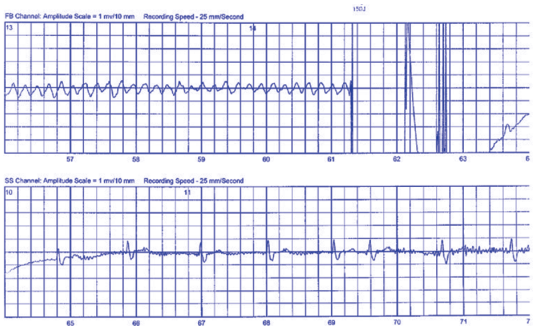


Figure 2. Induction d'une fibrillation ventriculaire détectée et choquée efficacement par le défibrillateur sous-cutané.



Figure 3. Cicatrice d'implantation de DAI sous-cutané à J2.

2 Cas clinique n° 2

Une patiente, âgée de 19 ans, présente un ACR récupéré survenu, là encore, au cours d'un rapport sexuel. La patiente ne présentait pas d'antécédents connus. Il n'y avait pas de consommation médicamenteuse ou de toxique. Elle a été victime d'un ACR par FV avec 5 minutes de *no flow* et 55 minutes de *low flow*. Le retour en rythme sinusal a été obtenu après 8 CEE. L'électrocardiogramme post-ressuscitation ainsi que ceux effectués durant le suivi montraient un rythme régulier sinusal avec allongement du QTc (490 ms) et aspect de QT long de type 3 (fig. 4).

L'ETT retrouvait un ventricule gauche de cinétique globale conservée sans dilatation ni hypertrophie ventriculaire, il n'y avait pas d'autre anomalie échographique. La biologie mettait en évidence une hémoglobine à 14,4 g/dl, kaliémie à 4,4 mmol/l, calcémie à 2,57 mmol/l et troponine ultra-sensible à 37 +g/l. Sur le plan neurologique, il existait initialement une encéphalopathie post-anoxique de bonne évolution après trois semaines de prise en charge en service de neurologie. L'indication d'implantation d'un DAI en prévention secondaire a été retenue. La patiente a été implantée sous

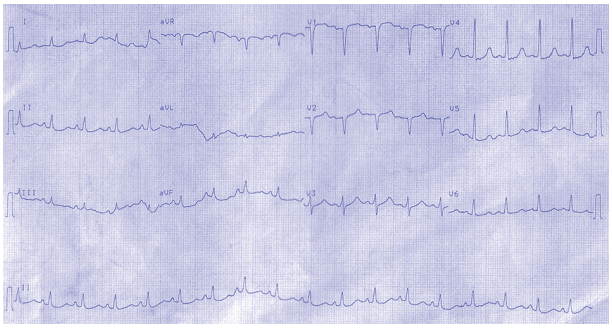


Figure 4. Électrocardiogramme montrant un allongement du QTc à 495 ms avec aspect de syndrome de QT long de type 3.

anesthésie générale d'un stimulateur *Boston Scientific Emblem* avec sonde de défibrillation sous-cutanée *Boston Scientific* S-ICD 45 cm. L'appareil a été testé selon la même procédure que mentionnée plus haut. Les suites opératoires ont été simples.

3 Discussion

Nous avons présenté deux cas de MSC récupérés et ayant bénéficié de l'implantation d'un DAI sous-cutané en prévention secondaire. Ces deux patients présentaient une cardiopathie non structurelle appartenant à la classe des canalopathies. Ce sont des pathologies génétiques touchant les canaux sodiques, potassiques ou calciques responsables d'anomalies du potentiel d'action, conduisant à des anomalies électriques membranaires à l'origine d'arythmies ventriculaires potentiellement létales. On dénombre cinq types de canalopathies : le syndrome de Brugada, le syndrome de repolarisation précoce, le syndrome du QT long et du QT court et les tachycardies ventriculaires catécholergiques. Elles impliquent toutes une évaluation spécialisée en cardiologie.

Notre premier patient présentait un syndrome de Haïssaguerre qui correspond à l'association d'une repolarisation précoce à l'ECG (élévation du point J $>$ 1 mm, le plus souvent en territoire inférieur ou latéral) avec une fibrillation ventriculaire idiopathique. Ce syndrome a été décrit en 2008 par l'équipe bordelaise du Pr Haïssaguerre (6). Cet aspect ECG, bénin dans la très grande majorité des cas, est retrouvé dans 5 % de la population générale. Exceptionnellement, il peut prendre, comme dans le cas de notre patient, une forme maligne et être lié à un risque de MSC par FV primitive. Il est secondaire à une mutation d'un gène codant pour un canal potassique (KCNJ8), calcique (CACNA1C) ou sodique (SCN5A) du potentiel d'action.

Notre patient présentait à l'ECG un crochetage de la partie terminale du QRS qui est considérée comme une caractéristique à risque de forme maligne. Les autres caractéristiques ECG péjoratives sont : l'élévation du point J $>$ 2 mm, la présence d'un segment ST horizontal ou descendant et l'atteinte des dérivations inférieures ou inféro-latérales (7, 8). La survenue d'un trouble rythmique est plus fréquente en contexte d'hypertonie vagale ce qui paradoxalement n'est pas la situation de notre patient, un rapport sexuel entraînant au contraire une diminution du tonus vagal persistant jusque dans les trois heures suivant le rapport (9). En cas de syndrome de Haïssaguerre avéré avec MSC sur FV comme dans le cas présenté, il y a indication à la pose d'un DAI en

prévention secondaire ainsi qu'à la mise en place d'un traitement anti arythmique par quinidine. La fréquence importante de l'élévation asymptomatique du point J à l'ECG dans la population générale rend difficile la mise en place d'une stratégie de prévention primaire. Notre patient ne présentait pas d'antécédent personnel ou familial de syncope et son ECG ne montrait qu'une seule des caractéristiques orientant vers une forme maligne. La stratification du risque de survenue d'un syndrome de repolarisation précoce chez de tels patients reste à ce jour une tâche délicate. Dans le cas (rare) d'un patient porteur d'une repolarisation précoce suspecte avec antécédent personnel de syncope ou de mort subite familiale, il est recommandé d'adresser le patient pour évaluation en centre de cardiologie spécialisé (tab. II) (10). En revanche, la découverte d'une repolarisation précoce « habituelle » chez un patient asymptomatique sans antécédent ne doit pas entraîner d'exploration complémentaire, elle ne constitue pas une contre-indication à la pratique sportive (même en compétition) et ne doit pas entraîner de limitation de l'aptitude chez le personnel militaire.

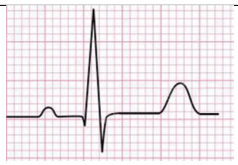
Tableau II. Critères de malignité impliquant une exploration rythmologique en cas de repolarisation précoce associée à une syncope ou à une MSC familiale.

- Absence de prodromes vagaux
- Syncope à l'emporte-pièce
- Prodrome à type de palpitations ou de douleur thoracique
- Syncope au cours d'un effort
- Syncope en position allongée
- Syncope nocturne suspectée

Notre deuxième patiente était porteuse d'un syndrome du QT long (SQTL) qui correspond à un allongement de l'intervalle QT corrigé (QTc) $\geq$ 480 ms (ou 460 ms en présence d'une syncope inexpliquée) dont le risque est la survenue de torsade de pointe pouvant conduire à une MSC par FV. Dans le cas de notre patiente, l'absence de facteur extrinsèque allongeant le QT et la persistance de l'anomalie à distance de l'ACR nous oriente vers une origine congénitale du SQTL. L'ECG montre un segment ST allongé avec apparition tardive de l'onde T qui est en faveur d'un SQTL de type 3. La prévalence du QT long congénital est estimée à 1/2 000 habitants (11). Les premières formes décrites ont été le syndrome de Romano Ward de transmission autosomique dominante à pénétrance variable puis le syndrome de Jervell Lange Nielsen, de transmission autosomique récessif et associé à une surdité ; actuellement plus d'une douzaine de formes ont été rapportées correspondant à autant d'anomalies génétiques. À ce jour, treize anomalies codant pour des protéines nécessaires au fonctionnement des canaux potassiques et sodiques ont été recensées. On distingue trois principales formes de syndrome de QT long aboutissant à des aspects cliniques et électrocardiographiques différents en fonction du gène impliqué (tab. III) (12). Le diagnostic doit être évoqué en cas de syncope ou de MSC survenant à l'effort (natation et SQTL 1), suite à un stress émotionnel (bruit brutal et SQTL 2), ou au repos la nuit (SQTL 3). La survenue d'une MSC au cours d'un rapport sexuel ne correspond pas à la présentation clinique la plus fréquente du SQTL de type 3 (survenue au repos dans 65 % des cas). Néanmoins, dans cette variante du SQTL, 16 % des MSC font suite à un stress émotionnel ou à un effort. Les deux principaux marqueurs de risque

de MSC sont l'intervalle QTc $\geq$ 500 ms et l'antécédent de syncope. La prise en charge repose en premier lieu sur des mesures hygiéno-diététiques.

Tableau III. Récapitulatif des principales formes de syndrome du QT long (18).

Pathologie	Gène impliqué	Aspect ECG	Contexte de survenue de MSC
SQTL type 1	KCNQ1		- Exercice physique (natation) (68 %) - Stress émotionnel (14 %) - Repos (9 %)
SQTL type 2	KCNH2/HERG		- Stress émotionnel (bruits soudains) (49 %) - Exercice physique (29 %) - Repos (22 %)
SQTL type 3	SCN5A		- Repos (64 %) - Stress émotionnel (12 %) - Exercice physique (4 %)

Il convient d'éviter les traitements allongeant le QTc (disponibles sur www.qtdrugs.org), de prévenir l'apparition d'un trouble hydro-électrolytique (hypokaliémie, hypocalcémie ou hypomagnésémie) et de limiter les activités sportives à la catégorie 1A de la classification de Mitchell (Golf, Bowling, Tir…). Le traitement médicamenteux repose préférentiellement sur l'emploi des bêtabloquants avec une préférence pour le nadolol (Corgard®), à l'exception du SQTL de type 3 peu sensible aux bêtabloquants. L'emploi de bloqueurs des canaux sodiques (mexiletine, flecainidine ou ranolazine) peut être discuté. La pose d'un DAI est indiquée en cas de MSC récupérée (ESC classe I) ou en cas de syncopes persistantes malgré un traitement bêtabloquant bien conduit (ESC classe IIa). Il se discute aussi en association aux bêtabloquants chez certains patients asymptomatiques présentant un très haut risque de trouble rythmique (mutation KCNH2 ou SCN5A avec QTc > 500 ms [ESC classe IIb], nombres d'événements cardiaques supérieurs à 10 avant 18 ans, QTC de repos $\geq$ 600 ms) (13, 14). Spécifiquement, la découverte d'un SQTL de type 3 impose, du fait de sa dangerosité, l'implantation d'un DAI en prévention primaire même chez le patient asymptomatique. Chez notre patiente, un dépistage ECG systématique tel que recommandé dans les armées aurait donc potentiellement permis de révéler l'anomalie et de mettre en place un moyen de prévention adapté (DAI) avant la survenue d'une MSC. Par ailleurs, une enquête familiale attentive doit être réalisée afin de rechercher chez les apparentés ceux porteurs de la pathologie. Enfin, concernant les personnels militaires, la mise en évidence d'un SQTL (ou toute autre pathologie des canaux ioniques) entraîne une inaptitude à l'activité sportive et doit faire discuter en coordination avec le spécialiste une modification du classement G pouvant aller de 4 à 6.

À côté du traitement pharmacologique, le DAI sera discuté en prévention primaire dans le cadre des canalopathies, et formel (si le pronostic et l'état général sont compatibles) en prévention secondaire.

Utilisé pour la première fois en 1980 par Michel Mirowski (15), son efficacité dans le traitement des arythmies ventriculaires est aujourd'hui établie. Les principales complications du DAI intravasculaire sont mécaniques (épanchement péricardique peropératoire ou fracture de sonde sur le long terme) et infectieuses à moyen et long terme. Le DAI sous-cutané est une technologie développée depuis 2008 et à la disposition des rythmologues en pratique courante en France depuis 2012. Sa différence vis-à-vis de l'implantation endocavitaire réside dans l'absence de matériel intravasculaire et intracardiaque. Il se compose d'un boîtier positionné dans la région basithoracique gauche et d'une sonde de défibrillation localisée en parasternal droit ou gauche. Le choc est délivré entre le boîtier et le Coïl de défibrillation sous-cutanée. Le bénéfice majeur réside dans la diminution du risque de bactériémie, la suppression du risque d'endocardite et la gestion plus aisée des infections (plus rares) du dispositif. L'extraction de la sonde en cas d'infection secondaire à l'implantation est facilitée sans risque de plaie vasculaire ou cardiaque. Enfin le risque de fracture de sonde au long court semble plus limité, car cette technique permet la mise en place de sondes plus résistantes (12 French Gauge (Fr) *versus* 7-8 Fr dans la version intravasculaire). Les limitations du DAI sous-cutané résident dans l'absence de fonction pacemaker (et par extension l'absence de fonction Antitachycardia Pacing [ATP]), une compatibilité IRM moindre à l'heure actuelle, un boîtier plus volumineux et enfin une durée de vie inférieure (7 ans *versus* 10 ans pour le DAI standard). L'efficacité du DAI sous-cutané a été prouvée au sein des études IDE et EFORTLESS avec une capacité de cardioversion $\geq$ 98 % après le 5^{e} choc (16). Le taux de complication global est estimé à 6,4 % à 18 mois (17). Une étude randomisée (étude PRAETORIAN) est actuellement en cours afin d'évaluer la non-infériorité du DAI sous-cutané *versus* DAI standard (18). Pour l'heure, il est admis que cet appareil est une alternative au DAI standard à privilégier en prévention de la mort subite chez un patient jeune ayant une indication de défibrillateur sans indication de stimulation cardiaque. Chez le personnel militaire, l'implantation d'un défibrillateur implantable quelle qu'en soit l'indication doit faire discuter une modification de l'aptitude avec un classement G allant de 4 à 6.

Conclusion

Les canalopathies sont des cardiopathies non structurelles potentiellement létales touchant plus fréquemment le sujet jeune. Le médecin d'unité est en première ligne dans la prévention primaire de ces pathologies peu fréquentes qui passe par la réalisation d'ECG systématiques et leur analyse soigneuse (notamment de la valeur du QTc, donnée de manière pertinente par l'analyse automatique de l'appareil). Le sport est contre-indiqué en compétition, sauf après évaluation spécialisée contraire. L'implantation d'un DAI en particulier sous-cutané est indiquée en prévention secondaire après une mort subite récupérée, ou en prévention primaire en cas de patient à risque élevé de trouble rythmique (comme certaines formes de QT longs). Enfin, on n'oubliera pas que l'enquête familiale après mise en évidence d'une canalopathie est une obligation médico-légale.

Les auteurs ne déclarent pas de conflit d'intérêt concernant les données présentées dans cet article.

Références bibliographiques

1. Waldmann V, Bouguoin W, Sharifzadehgan A, Marijon E, Jouven X. Mort subite de l'adulte : étiologies et prévention. EMC-Cardiologie. 2017 ;12(4) :1-11.

2. Service de santé des armées. INSTRUCTION N° 1700/DEF/DCSSA/ PC/MA relative à la détermination et au contrôle de l'aptitude médicale à servir du personnel militaire. 2014.

3. Nicolas B, Paule P, Roche NC, Papillault des Charbonneries L, Deharo J. Interprétation de l'électrocardiogramme du sujet asymptomatique par le médecin généraliste militaire : une évaluation des pratiques professionnelles. Médecine et Armées. 2014 ;42(1) :59-70.

4. Cellarier GR, Laurent P, Bonal J, Bouchiat C, Talard P, Dussarat G. Les ECG à risques. Med armees. 1999 ;27 :541-9.

5. Bougouin W, Lamhaut L, Marijon E, Jost D, Dumas F, Deye N, *et al.* Characteristics and prognosis of sudden cardiac death in Greater Paris. Intensive Care Med. 2014 ;40(6) :846-54.

6. Haïssaguerre M, Derval N, Sacher F, Jesel L, Deisenhofer I, de Roy L, @et al.@ Sudden Cardiac Arrest Associated with Early Repolarization. N Engl J Med. 2008 ;358(19) :2016-23.

7. Tikkanen JT, Junttila MJ, Anttonen O, Aro AL, Luttinen S, Kerola T, *et al.* Early Repolarization Clinical Perspective. Circulation. 2011 ;123(23) :2666-73.

8. Rollin A, Maury P, Bongard V, Sacher F, Delay M, Duparc A, *et al.* Prevalence, Prognosis, and Identification of the Malignant Form of Early Repolarization Pattern in a Population-Based Study. Am J Cardiol. 2012 ;110(9) :1302-8.

9. Sztajzel J. Sexualité et troubles du rythme cardiaque. Rev Med Suisse. 2013 ;9 :616-9.

10. Chauvel R. Repolarisation précoce : gare à la mort subite ! Rev Prat Med Gen. 2017 ;990(31) :779-80.

11. Schwartz PJ, Stramba-Badiale M, Crotti L, Pedrazzini M, Besana A, Bosi G, *et al.* Prevalence of the Congenital Long-QT Syndrome. Circulation. 2009 ; 120(18) : 1761-7.

12. Medeiros-Domingo A, Iturralde-Torres P, Ackerman MJ, Medeiros- Domingo A, Iturralde-Torres P, Ackerman MJ. Clinical and Genetic Characteristics of Long QT Syndrome. Rev Esp Cardiol. 2007 ;60(07) :739-52.

13. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, *et al.* 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac deathThe Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC)Endorsed by : Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). Eur Heart J. 2015 ;36(41) :2793-867.

14. Steinberg C. Diagnosis and clinical management of long-qt syndrome. Curr Opin Cardiol. 2018 ; 33(1) :31-41.

15. Mirowski M, Reid PR, Mower MM, Watkins L, Gott VL, Schauble JF, *et al.* Termination of Malignant Ventricular Arrhythmias with an Implanted Automatic Defibrillator in Human Beings. N Engl J Med. 7 août 1980 ;303(6) :322-4.

16. Burke MC, Gold MR, Knight BP, Barr CS, Theuns DAMJ, Boersma LVA, *et al.* Safety and Efficacy of the Totally Subcutaneous Implantable Defibrillator : 2-Year Results From a Pooled Analysis of the IDE Study and EFFORTLESS Registry. J Am Coll Cardiol. 2015 ; 65(16) : 1605-15.

17. Lambiase PD, Barr C, Theuns DAMJ, Knops R, Neuzil P, Johansen JB, *et al.* Worldwide experience with a totally subcutaneous implantable defibrillator : early results from the EFFORTLESS S-ICD Registry. Eur Heart J. 2014 ; 35(25) : 1657-65.

18. Olde Nordkamp LRA, Knops RE, Bardy GH, Blaauw Y, Boersma LVA, Bos JS, *et al.* Rationale and design of the PRAETORIAN trial : A Prospective, RAndomizEd comparison of subcuTaneOus and tRansvenous ImplANtable cardioverter-defibrillator therapy. Am Heart J. 2012 ;163(5) :753-760.e2.