

La mort inattendue du nourrisson (MIN)

Comité éditorial pédagogique de l'UVMaF

Date de création du document 2011-1012

Table des matières

SPECIFIQUES :	4
I Définitions	5
II Epidémiologie	6
II.1 Dans le monde	6
II.1.1 L'Europe	6
II.1.2 Le reste du monde	7
II.2 En France métropolitaine	7
II.2.1 Variations temporelles	8
II.2.2 Répartition géographique	9
II.2.3 Rôle du sexe et de l'âge	9
III Physiopathologie de la MIN	9
III.1 Les facteurs de risque (fdr)	10
III.1.1 Le Milieu	10
III.1.1.1 La position de sommeil	10
III.1.1.2 L'environnement du couchage	11
III.1.1.3 L'intoxication tabagique	11
III.1.1.4 Les conditions socio-économiques	11
III.1.1.5 Les sévices	12
III.1.2 La Maladie	12
III.1.2.1 L'hyperthermie	12
III.1.2.2 Le pic hivernal	12
III.1.2.3 Les malformations	13
III.1.2.4 Les troubles du rythme cardiaque	13
III.1.2.5 Les maladies héréditaires métaboliques	13

III.1.3 La Maturation.....	14
III.2 Encore quelques questions.....	14
III.2.1 Risques pour la fratrie.....	14
III.2.2 Facteurs protecteurs ?.....	15
III.2.2.1 Les vaccins.....	15
III.2.2.2 L'allaitement maternel.....	15
III.2.2.3 L'usage des tétines.....	15
IV Prise en charge (PEC) en cas de MIN.....	15
IV.1 Au domicile : le SAMU.....	15
IV.1.1 La fiche d'intervention	16
IV.1.2 Le certificat de décès.....	16
IV.1.3 Le transport du corps.....	17
IV.2 A l'hôpital – les centres de référence.....	17
IV.2.1 Missions des centres de référence.....	17
IV.2.2 L'accompagnement de la famille.....	18
IV.2.3 Le bilan étiologique et diagnostic	19
IV.2.3.1 L'examen macroscopique.....	19
IV.2.3.2 L'autopsie.....	19
IV.2.3.3 Les examens radiologiques et imagerie.....	20
IV.2.3.4 La synthèse du dossier médical.....	20
IV.3 PEC d'un nourrisson avec antécédent de MIN dans sa fratrie.....	20
V Bibliographie.....	21
VI Annexes.....	24

PRÉ-REQUIS

- Examen clinique et suivi de l'enfant jusqu'à 30 jours
- Les différentes étapes de l'évolution de l'enfant jusqu'à 6 mois
- Physiologie cardiorespiratoire de l'enfant
- Notions de puériculture
- Actes d'état civil concernant le décès

OBJECTIFS

SPECIFIQUES :

- Connaître la prise en charge en cas de MIN
- Identifier les facteurs de risque de MIN chez un nouveau-né
- Décrire en les argumentant les recommandations actuelles de la HAS de prévention de la mort subite du nourrisson (MSN)

INTRODUCTION

La disparition brutale de centaines de nourrissons chaque année, même si des progrès ont été constatés ces dernières années, constitue encore un réel problème de santé publique.

Le retentissement pour les parents, les familles, parfois très violent et durable est très difficilement chiffrable. Les professionnels confrontés à ces décès disent être souvent ébranlés autant comme soignants que comme hommes et femmes parfois eux-mêmes parents d'enfants du même âge.

Le cours ci-dessous est une première base de travail. Si vous souhaitez plus de renseignements, vous pouvez consulter la version longue http://www.uvmaf.org/UE-puericulture/MIN_bis/site/html/1.html

Témoignage téléphonique d'une maman à l'Association « Naître et Vivre »

« Samedi, 8 heures du matin. L'ainé vient de partir à l'école. Je monte à l'étage chercher bébé. J'entre dans la chambre, et là, tout se passe comme dans un cauchemar, en quelques secondes. Son petit bras dépasse des barreaux du lit. Je m'approche. Elle dort encore, mais sa main est bleutée, elle a froid. Je ne vois pas son visage, je la soulève, et là, je me souviens d'avoir hurlé. Mais ce n'est pas possible! Ce n'est pas vrai... » L'enfant est mort, la vie bascule.

I DÉFINITIONS

Depuis février 2007 la Haute Autorité de la Santé (<http://www.has-sante.fr>) emploie le terme de mort inattendue du nourrisson et la définit comme la mort survenant brutalement chez un nourrisson de moins de un an alors que rien, dans ses antécédents connus, ne pouvait le laisser prévoir. Elle a même étendu la période jusqu'aux 2 ans de l'enfant.

On y regroupe :

- des morts inattendues et inexplicables à l'autopsie (c'est-à-dire celles correspondant à la Mort Subite du Nourrisson
- des morts survenues lors d'une pathologie aiguë qui n'avait pas été considérée par les parents, les personnes en charge de l'enfant et/ou par les professionnels de santé, comme comportant un risque vital

Sources : BEH et CR des 5èmes assises internationales sur la MSIN - Rouen (1998)

II.1.2 Le reste du monde

Les campagnes officielles ont été lancées à des dates variables, et ont été plus ou moins bien relayées par les médias, les associations de parents et les professionnels dont certains ont eu une attitude ambiguë pendant plusieurs années. D'autre part, les conditions socio-économiques et culturelles étant différentes, la compliance de la population par rapport aux recommandations a été extrêmement variable. Par exemple, aux États-Unis, l'influence des campagnes a été moindre et est toujours inférieure à celle que l'on observe dans les pays de l'Europe du nord, plus petits et plus homogènes en termes socio-économique et culturel. Il est cependant tout à fait remarquable de noter à la lecture du tableau ci-dessous, que ces campagnes ont toujours eu une influence bénéfique.

Figure 2 : Taux de MSN entre 1987 et 1997 dans 16 pays (pour 1000 naissances vivantes)

	1987	1988	1989	1990	1991	1992	1993	1994	1995	1996	1997
Australie	2,49	2,32	2,16	2,19	1,80*	1,42	1,37	1,01	0,88	0,90	1,12
Canada	1,06	1,04	0,99	0,82	0,88	0,82	0,68	0,70	0,67*	n.d.	n.d.
Danemark	2,00	1,60	1,90*	1,60	1,80	1,20	0,56	0,30	0,17	n.d.	n.d.
France	1,85	1,80	1,84	1,80	1,93°	1,74	1,59°	1,24*	0,74*	0,61*	0,49*
Nouvelle Zélande	4,30	4,30	4,10°	2,90*	2,50	2,30	2,10	2,10	2,10	1,90	n.d.
Suisse	0,86	0,92	1,23	1,18	1,02	0,97°	0,98*	0,72	0,66	0,44	n.d.
USA	1,37	1,40	1,39	1,30	1,30	1,20°	1,17	1,03*	0,87	0,78	0,69

Source : <http://www.pro.gyneweb.fr/portail/sources/congres/jta/01/ped/DEHAN.HTM>

Légendes :

* = Années de campagnes officielles de prévention

° = Actions de prévention limitées

n.d. = données non disponibles.

II.2 EN FRANCE MÉTROPOLITAINE

En 2005 en France métropolitaine, on enregistre 247 décès par MIN et cette dernière contribue pour 1décès/10 à la mortalité infantile.

Bibliographie : Bloch J, Denis P et Jezewski-Serra D et le comité de pilotage : les morts inattendues du nourrisson de moins de 2 ans ; enquête nationale de 2007 – 2009 ; Saint-Maurice: Institut de veille sanitaire; 2011. 4 p

Entre octobre 2007 et septembre 2009, une étude épidémiologique a été réalisée dans 17 départements français volontaires représentant près de 40 % des naissances en France et les 13 centres de référence s'y rattachant. Ils recensent au total 281 MIN ; et finalement, 220, survenues chez des nourrissons de moins de 1 an, sont étudiées. Le taux moyen de MIN est de 40,1/1000 000 naissances vivantes

Les examens post-mortem permettent d'identifier une cause au décès dans 33,8% (n=72) des cas.

Figure 3 :

Etiologie retrouvée	Nombre	Pourcentage
Infection	32	44,4%
Accidents de couchage	18	25%
Inhalation massive de lait	12	16,7%
Maladies métaboliques	9	12,5%
Maltraitance	1	1,4%

II.2.1 Variations temporelles

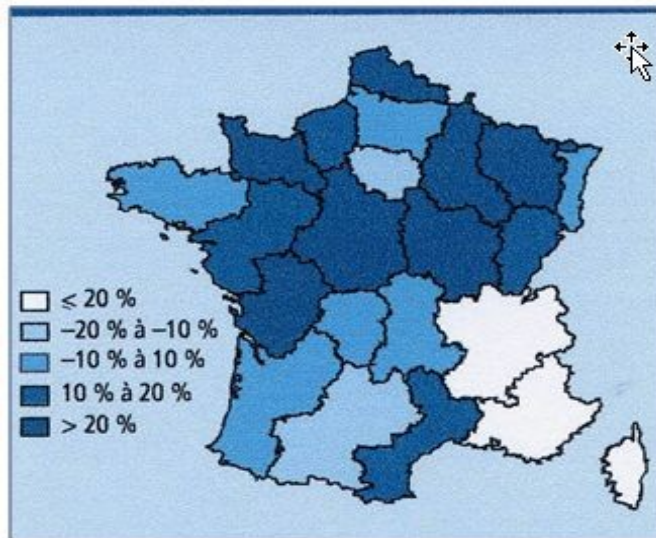
Le taux de MIN a beaucoup varié dans le temps. Ainsi, l'évolution de ce taux entre 1975 et 2005, présente 4 phases.

- **1ère phase de 1975 à 1980** : on observe une augmentation très importante du taux passant de 26 à 102,8/100 000 soit une croissance de 263 %
- **2ème phase de 1981 à 1991** : la progression continue passant de 119 à 192,9/100 000 mais de façon nettement plus modérée (62 %). Cependant, c'est au cours de la dernière année de cette phase que le plus fort taux de décès (192,9), sur les 30 ans étudiés, a été enregistré.
- **3ème phase de 1992 à 1997** : la régression du taux est très nette, passant de 174 à 49/100 000 soit une baisse de 72 %. Cette phase correspond aux années d'introduction des 1ères campagnes de prévention.
- **4ème phase de 1998 à 2005** : la baisse se poursuit régulièrement mais plus faiblement, passant de 49 à 31,9/100 000 (soit 65 %).

II.2.2 Répartition géographique

Il existe une grande disparité régionale. Les plus faibles taux (entre 24 et 31/100 000) sont principalement enregistrés dans les régions du sud-est de la France : Midi-Pyrénées, Rhône-Alpes, Provence-Alpes-Côte d'Azur.

Figure 4 : Taux de MIN selon les régions en 2005 par rapport au taux moyen français en 2005



Source : BEH et CR des 5èmes assises internationales sur la MSIN - Rouen (1998)

L'Île-de-France, où l'on comptabilise le plus de décès mais aussi le plus de naissances vivantes, constitue une exception en présentant des taux de décès inférieurs à la moyenne générale.

II.2.3 Rôle du sexe et de l'âge

Il existe des disparités de répartition en fonction du sexe du nourrisson. En effet, en 2005, sur les 247 MIN, on dénombre 156 nourrissons de sexe masculin contre 91 de sexe féminin soit un rapport de 1,6 garçon/fille.

L'âge de survenue est un fdr spécifique de la MIN ; 92 % des MIN surviennent pendant la période post-néonatale (*cf. glossaire*) (de 4 à 52 semaines). En effet le taux passe de 1/100 000 chez les plus jeunes à 29,3 chez les enfants de plus de 27 jours.

L'âge de survenue du décès est, en moyenne à 2,5 mois. Il est maximum entre 2 et 3 mois et 90 % des cas se produisent avant 6 mois.

III PHYSIOPATHOLOGIE DE LA MIN

Un grand nombre de facteurs sont incriminés de manière possible mais rarement certaine. Actuellement, on pense que la MIN est un accident multifactoriel survenant à un âge vulnérable dû à une succession d'événements qui s'associent chez un nourrisson dont le fonctionnement est encore immature.

III.1 LES FACTEURS DE RISQUE (FDR)

De nombreuses études épidémiologiques ont permis de mieux préciser les facteurs de risque des morts inattendues du nourrisson. On peut les regrouper en 3 grandes catégories. Ainsi, la règle des « 3 M : Milieu – Maladie – Maturation » a été élaborée.

III.1.1 Le Milieu

Cette catégorie regroupe des Fdr (*cf glossaire*) très connus comme la position du couchage, la température ambiante, les intoxications tabagique et médicamenteuse, d'autres controversés comme les conditions socio-économiques de la famille mais aussi certains fdr plus récemment incriminés comme les conditions de couchage ou sous-estimés comme les sévices.

III.1.1.1 La position de sommeil

La position de sommeil en **décubitus ventral** (DV) a été dénoncée comme facteur de risque majeur depuis plus de 30 ans.

D'un point de vue physiopathologique, pendant son sommeil, le nourrisson ne peut contrôler son homéostasie (*cf. glossaire*). Sachant que la thermolyse est essentiellement assurée par la face, le DV diminue les possibilités d'échanges thermiques, créant ainsi les conditions d'une ascension de la température corporelle. Une infection intercurrente même bénigne, un excès de température majeure alors le risque d'hyperthermie. D'autre part, couché sur le ventre, le nourrisson risque, le nez enfoui dans l'oreiller, par un phénomène de « rebreafing » ou « ré-inspiration à circuit fermé », de ventiler dans un micro environnement enrichi en gaz carbonique et appauvri en oxygène engendrant ainsi une hypercapnie (*cf. glossaire*).

La position en décubitus dorsale (décubitus dorsale) est la position recommandée dans le cadre de la prévention de la MSN même si elle comporte des inconvénients :

- un risque de plagiocéphalie (*cf. glossaire*)
- De très grandes craintes concernant le risque de reflux gastro-oesophagien et de fausses routes alimentaires. Toutes les études menées dans les différents pays s'accordent pour dire qu'il n'y a aucune inquiétude de ce type à avoir. Au contraire, on note même une diminution des accidents de fausse route.

La position latérale (Décubitus Latéral) est moins dangereuse que la position ventrale, mais comporte le risque de changement spontané de position de l'enfant pendant son sommeil (l'enfant peut basculer sur le ventre, le remettant ainsi en situation dangereuse).

III.1.1.2 L'environnement du couchage

- **Les conditions du couchage**

Le risque de MIN augmente d'une part avec l'utilisation de couvertures, couettes et l'emballotement de l'enfant avec le risque d'étouffement, et d'autre part lorsque la température de la chambre est élevée avec le risque d'une hyperthermie maligne en cas d'infection.

- **Le partage du lit ou « co sleeping » ou « bed-sharing »**

Le partage du lit avec le nourrisson par des parents fumeurs, qui ont consommé de l'alcool, des drogues ou très fatigués, augmente le risque de MSN.

Il en est de même pour le partage d'un canapé pour dormir avec l'enfant.

- **Le partage de la chambre ou « room -sharing »**

Le risque de MSN est moindre quand l'enfant dort pendant les 6 premiers mois de la vie dans la chambre de ses parents.

III.1.1.3 L'intoxication tabagique

Le tabac est un facteur de risque démontré. La pathogénie de cette morbidité n'est pas clairement établie car, très souvent, l'intoxication tabagique in utero se poursuit par un tabagisme passif du nourrisson et peut être associée à d'autres prises de toxiques ou à une polymédication.

Ce risque est d'autant plus fort que la mère a fumé pendant toute la grossesse. Il diminue lorsque l'arrêt du tabac intervient tôt en cours de la grossesse.

Le tabagisme passif est également incriminé puisque le risque existe déjà lorsque seul le père fume et augmente en proportion du nombre de fumeurs dans la maison.

III.1.1.4 Les conditions socio-économiques

Les facteurs socio-économiques sont encore controversés et, pour certains auteurs ils sont non spécifiques.

La MIN semble plus fréquente lorsque les conditions socio-économiques de la famille sont défavorables. Il est probable que les messages de prévention y sont plus difficiles à faire appliquer.

III.1.1.5 Les sévices

La part des homicides dans la mortalité infantile est certainement sous-estimée et il existe des confusions entre homicides, MIN et morts « de cause inconnue ».

Le syndrome de Silverman ou syndrome de l'enfant battu doit systématiquement être évoqué.

Plusieurs publications ont documenté des cas de récurrence de MIN dans une même famille mais en rapport avec des infanticides. Ceci s'inscrit plutôt dans un syndrome particulièrement difficile à diagnostiquer, le Syndrome de Münchhausen par procuration (*cf. glossaire*), qui fort heureusement, reste exceptionnel.

III.1.2 La Maladie

III.1.2.1 L'hyperthermie

Le risque d'hyperthermie chez le nourrisson est bien connu des professionnels depuis une trentaine d'années, mais reste méconnu de beaucoup de parents.

Ce risque est majoré lorsque le nourrisson est couché en DV et encore plus quand il est trop couvert ou près d'une source de chaleur ; les pertes d'eau importantes peuvent aboutir à une déshydratation.

L'hyperthermie est plus fréquemment observée pendant les périodes hivernales en rapport avec les épidémies d'infections. En effet, l'hyperthermie et des variations brusques et importantes de la température centrale (hyper ou hypothermie) modifient la régulation respiratoire.

III.1.2.2 Le pic hivernal

La recrudescence hivernale, la présence d'une rhinopharyngite avant le décès, les lésions inflammatoires du système respiratoire, la découverte de virus et bactéries dans les lésions sont des facteurs bien documentés.

Lors du bilan post mortem, les germes les plus fréquemment retrouvés sont des virus (Virus Respiratoire Syncytial ou VRS, cytomégalovirus ou CMV, adénovirus) et des bactéries (*Haemophilus Influenzae*, *Bordella Pertussis*), des médiateurs de l'inflammation (interféron, interleukines) sont présents dans le liquide céphalo-rachidien et le plasma et des enzymes

du métabolisme de détoxification des xénobiotiques (cytochromes) sont anormalement représentés.

III.1.2.3 Les malformations

Les « apnées » obstructives sont connues lors des anomalies malformatives de la filière laryngo-pharyngée (syndrome de Pierre-Robin, laryngomalacie, rétrécissement des voies aériennes supérieures) ou lors des problèmes infectieux (laryngite, rhinite, épiglottite) ou chimique (irritation des reflux gastro-œsophagiens graves).

Le reflux gastro-œsophagien peut être cause d'une inhalation alimentaire massive. Celle-ci est rare. Ces reflux se compliquent aussi de malaise et de perte de connaissance documentés par des enregistrements cardiaques et respiratoires. Avec ou sans œsophagite, le reflux est, dans certains cas, cause d'un réflexe vagal bradycardisant ou apnéisant. Il n'a néanmoins pas été démontré qu'il peut à lui seul et en l'absence de fausse route massive, être responsable de décès.

III.1.2.4 Les troubles du rythme cardiaque

Les troubles du rythme cardiaque sont rares. Si le syndrome du QT long, avec ou sans surdité, est exceptionnel chez le nourrisson, les autres troubles du rythme (tachycardie supra ventriculaire ou jonctionnelle, bloc auriculo-ventriculaire) doivent être dépistés dès la période néonatale. Ils sont responsables d'accès de pâleur, de brèves pertes de contact voire d'accès de cyanose ou lorsqu'ils se prolongent de l'installation d'une insuffisance cardiaque.

Il semble qu'il y ait une surexpression des récepteurs muscariniques cardiaques associée à la MIN.

III.1.2.5 Les maladies héréditaires métaboliques

Des anomalies héréditaires du métabolisme de l'oxydation des acides gras ont été documentées. Un déficit de l'enzyme MCAD ou Medium Chain Acyl CoA Deshydrogenase non symptomatique à la naissance, provoque à l'occasion d'un jeûne prolongé une symptomatologie bruyante à type de malaise hypoglycémique sans cétose, d'encéphalopathie, de Syndrome de Reye (*cf. glossaire*), de coma, d'acidose métabolique sévère.

Bibliographie : LAUGIER.J, ROZE.JC, SIMEONI.U, SALIBA.E. Soins aux nouveau-nés : avant, pendant et après la naissance ; Masson, 2ème édition, Paris, 2006, 837 pages

Dans le cadre du Plan national « Maladies rares » 2010-2014, la HAS a été saisie afin d'évaluer l'intérêt d'étendre le dépistage néonatal actuel au déficit en MCAD :

http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1070812/maladies-rares-la-has-recommande-un-depistage-systematique-a-la-naissance-du-deficit-en-mcad?xtmc=&xtcr=1.

III.1.3 La Maturation

L'incidence d'un retard de maturation et/ou d'une anomalie du contrôle cardio-respiratoire est évoquée dans la MIN.

La responsabilité des apnées est encore débattue pour les prématurés, les nouveau-nés hypotrophiques ou encore pour les enfants ayant présenté une grande souffrance perinatale justifiant des mesures de réanimation. Cependant, c'est dans ce cadre bien particulier que des lésions anatomiques du tronc cérébral (séquelles d'infection, d'accidents vasculaires ou d'hypoxie) peuvent être responsables d'apnées centrales anormalement longues (>20 s) et potentiellement pathologiques. Ainsi, une déficience du contrôle neuro-végétatif engendre une apnée prolongée puis une bradycardie.

Des études émettent l'hypothèse de l'existence d'une anomalie de la maturation des systèmes de transmission somatostatinerigiques (*cf. glossaire*) dans le tronc cérébral des victimes de MIN.

III.2 ENCORE QUELQUES QUESTIONS

Si certains fdr sont étudiés et reconnus par de nombreuses équipes, certaines points restent sources de débats au sein des professionnels et de questions des parents endeuillés ou inquiets sans pouvoir apporter de réponse argumentée.

III.2.1 Risques pour la fratrie

Le risque de récurrence de MIN au sein d'une même fratrie apparaît variable d'une étude à l'autre (de 0 à 2 voire 10 fois plus). L'hypothèse d'une possible existence d'un gène autosomal dominant mais avec une pénétrance incomplète (variations de manifestations du gène et de son expression) est évoquée (cf CR des 5èmes assise internationales sur la MSIN).

Mais, il est actuellement admis que la MSN reste un accident isolé, sans risque pour les enfants suivants d'une même fratrie. Les professionnels doivent être profondément convaincus de cette réalité, afin de contribuer à créer un climat de confiance vis à vis d'une nouvelle vie à venir au sein des couples pour qui la crainte de récurrence est, chez eux, bien légitime.

Dans la population des jumeaux, l'existence d'un sur-risque n'est pas clairement démontrée.

III.2.2 Facteurs protecteurs ?

III.2.2.1 Les vaccins

Les vaccinations ont un effet protecteur vis-à-vis de la MIN, puisque les enfants complètement vaccinés ont 2 fois moins de risque que ceux non vaccinés

III.2.2.2 L'allaitement maternel

Les différentes études comparatives sont discordantes pour isoler l'effet protecteur de l'allaitement maternel.

III.2.2.3 L'usage des tétines

L'utilisation des tétines est un sujet de controverse. Des études récentes montrent que les nourrissons utilisant les tétines auraient un risque moindre de MIN. Le mécanisme protecteur serait dû à des déglutitions et des réactions d'éveil plus fréquentes, le couchage en DD, la protection des voies oro-pharyngées par la tétine et la diminution du reflux gastro-œsophagien par la succion non nutritive.

IV PRISE EN CHARGE (PEC) EN CAS DE MIN

Les professionnels confrontés à la MIN doivent mobiliser tous les moyens à leur disposition pour analyser l'enchaînement des causes à l'origine de la mort. Leur coordination interdisciplinaire est un facteur essentiel pour y parvenir. Elle est aussi un élément apprécié des parents dans l'accomplissement de leur travail de deuil.

IV.1 AU DOMICILE : LE SAMU

Dès l'appel, le centre 15 envoie immédiatement les secours les plus proches et systématiquement un véhicule d'urgence médicalisé.

Si l'arrêt cardio-respiratoire paraît incertain ou récent, le régulateur conseille par téléphone, en attendant l'arrivée des secours, les gestes de secourisme et s'assure que les autres enfants présents sont pris en charge par un adulte.

A leur arrivée, et selon l'état du nourrisson, les médecins du SAMU entreprennent ou non des manœuvres de réanimation et les interrompent dans un délai raisonnable en absence de reprise d'activité cardiaque.

Si le décès intervient chez une assistante maternelle, ils préviennent le service de Protection maternelle et infantile afin d'assurer la continuité de la garde des autres enfants.

L'annonce du décès aux parents doit être faite avec respect, tact et empathie, par un médecin sans évoquer de diagnostic potentiel à un stade aussi précoce.

IV.1.1 La fiche d'intervention

Il est important que les équipes soient entraînées et formées au recueil des éléments sur les lieux du décès le jour même.

La fiche d'intervention sera transmise au centre de référence. Elle contient :

- La présence et description des gestes effectués par l'équipe médicale à l'arrivée
- L'examen complet de l'enfant dénudé : lésions cutané-muqueuses, lividité, tension des fontanelles, température, signes de déshydratation ou dénutrition...
- Le compte rendu des entretiens sur les circonstances du drame avec chacune des personnes présentes, en étant attentif à d'éventuelles discordances ou incohérences.
- L'examen détaillé du lieu de décès avec schéma : domicile ou pas, caractéristiques du lit ou du couchage, environnement
- La liste de médicaments ou de toxiques susceptibles d'avoir pu contribuer au décès

IV.1.2 Le certificat de décès

Ce certificat est un document administratif et un outil d'évaluation en santé publique, comprenant deux parties : une partie « administrative » et une partie « médicale ». Afin que les informations soient les plus précises possibles, il est recommandé de remplir le certificat médical de décès en deux étapes.

- Le premier formulaire est rempli par le SAMU après la survenue du décès.
 - Si la cause du décès est non suspecte, le médecin doit recueillir le consentement des parents pour les prélèvements en vue de rechercher la cause du décès. Le certificat sera remis à la mairie.
 - Si la cause est suspecte, le certificat sera remis à l'autorité judiciaire. En effet cette question peut se poser à tout moment de la prise en charge. S'il apparaît un doute sur l'origine naturelle du décès, le médecin doit alerter les autorités judiciaires. Chaque situation doit être évaluée au cas par cas, si possible de façon multidisciplinaire, en s'appuyant sur un faisceau d'arguments comme, sur les lieux du décès, la présence de signes d'emblée évocateurs de maltraitance : ecchymoses multiples ou d'âges différents, morsures, brûlures de cigarettes, maigreur extrême,...)

- Le deuxième formulaire (identique au premier) est un certificat médical de décès complémentaire rempli, en respectant l'anonymat, par le médecin du Centre de référence ou de l'institut médico-légal en charge des investigations après analyse et synthèse des résultats des investigations. Ce document sera envoyé ultérieurement au Centre d'épidémiologie sur les causes médicales de décès (CépiDc) de l'Inserm, dans le but d'améliorer la connaissance épidémiologique de la MIN.

IV.1.3 Le transport du corps

Après avoir rédigé le certificat de décès, le médecin du SAMU prend contact avec le Centre de référence MIN en lien avec la régulation du 15 pour organiser le transfert de l'enfant. Il explique aux parents qu'en cas de MIN, le transfert vers ce centre est systématique, pour mener les investigations médicales afin de rechercher la cause du décès et pour leur proposer une prise en charge dans un service hospitalier spécialisé (la question de l'autopsie ne sera expliquée qu'à l'hôpital, sauf bien sûr si les parents soulèvent la question).

Il donne aux parents les coordonnées du médecin et du Centre de référence où est transporté l'enfant et du médecin « premier intervenant » et précise que les frais de transport de l'enfant sont assumés par le centre de référence. S'ils le désirent, ils pourront accompagner le corps de leur enfant dans le véhicule de transfert.

Si malgré les explications, les parents refusent le transport, le médecin juge au cas par cas, en fonction des premières constatations, de la nécessité de cocher la case « obstacle médico-légal », après les avoir informés que cela entraîne une prise en charge judiciaire et le centre MIN en est informé.

IV.2 A L'HÔPITAL · LES CENTRES DE RÉFÉRENCE

IV.2.1 Missions des centres de référence

Une circulaire ministérielle du 14 mars 1986, reconnaissant pour la première fois la MSN comme un problème de santé publique, a désigné dans les Centres Hospitaliers Universitaires et Régionaux, des centres de référence

Ces centres sont a priori les structures les plus appropriées, après avoir adapté leur organisation aux recommandations de la HAS. Ils doivent disposer du personnel compétent pour assurer tous les aspects de cette prise en charge et sont maintenant appelés « Centre de référence pour la mort inattendue du nourrisson ».

Ceux-ci sont chargés de six grandes missions :

- Jouer un rôle d'animation en matière de soins, de recherche et d'enseignement.

- Apporter un appui technique aux équipes et professionnels de la santé confrontés à ce problème.
- Diffuser auprès des équipes hospitalières et du corps médical toutes les informations nécessaires.
- Mettre en place une surveillance sous monitoring à domicile lorsqu'elle s'avère nécessaire et prendre en charge les nourrissons faisant l'objet d'une prescription de surveillance par monitoring à domicile.
- Organiser le transport du corps de l'enfant décédé vers un établissement d'hospitalisation où seront pratiqués des examens médicaux complémentaires et une autopsie.
- Apporter une aide psychologique à la famille de la victime.
- Informer les professionnels de santé.

IV.2.2 L'accompagnement de la famille

Les Centres de Référence ont la charge de suivre les parents après le décès, et de les accompagner lors des grossesses suivantes. D'ailleurs, l'accueil du nouveau-né suivant y est organisé avec le souci de la sécurité médicale et de l'aide psychologique aux parents éprouvés.

Dès leur arrivée, les parents sont reçus par un pédiatre dans une pièce réservée, afin de leur expliquer la prise en charge médicale du corps de leur enfant qui est appelé par son prénom, et compléter les données recueillies initialement par un interrogatoire médical et une consultation du carnet de santé du nourrisson. Si besoin, le pédiatre donne des conseils et prescrit un traitement pour l'arrêt de l'allaitement maternel.

Les équipes des Centres de référence comptent en général un psychologue ou psychanalyste pour accompagner, aider, soutenir les parents et les frères et sœurs et la personne qui avait la garde du nourrisson au moment du décès et les aider face à leur sentiment de culpabilité. Les parents sont, s'ils le désirent, orientés vers des associations de parents endeuillés, en leur donnant des informations sur ces structures, et sur ce qu'ils peuvent y trouver : accueil, informations, rencontres, réunions, groupes de soutien, site Internet, etc.

Le suivi se fait aussi à long terme et le pédiatre référent reçoit les parents pour leur expliquer les résultats des investigations puis les conclusions de la confrontation multidisciplinaire. Il précise qu'il est possible d'organiser un suivi au long cours par les médecins généralistes et les acteurs de santé (PMI, etc.), en proposant par exemple des visites à domicile.

IV.2.3 Le bilan étiologique et diagnostic

Ce n'est qu'à l'issue d'une démarche exploratrice complète et rigoureuse que les professionnels sauront lequel des qualificatifs il convient d'apposer à la mort de cet enfant. Les examens complémentaires sont tous possibles et tous sont importants.

Les investigations, dont les frais sont à la charge du Centre de référence, commencent dès l'arrivée du corps et après accord écrit des parents. Ils se composent d'un examen clinique complet, d'une autopsie avec examens biologiques menés avec les mêmes précautions d'asepsie que chez un enfant vivant et d'examens radiologiques.

La situation est réévaluée avec ces nouveaux éléments, et s'il y a un doute sur l'origine naturelle du décès, le procureur est alerté.

IV.2.3.1 L'examen macroscopique

L'examen clinique est complet : aspect morphologique, cutanéomuqueux, état trophique, prise de la température rectale, état d'hydratation, existence de sueurs, d'une pâleur, d'une cyanose, de lividités, d'une odeur particulière, d'une rigidité cadavérique, de rejet nasal ou buccal, palpation des segments de membres, de l'abdomen, examen de la cavité buccale, mesure du poids, de la taille, du périmètre crânien.

IV.2.3.2 L'autopsie

Les parents, autrefois peu enclins à accepter l'autopsie, souvent considérée par eux comme un surcroît inutile de souffrance, affirment maintenant l'apport irremplaçable de « la vérification anatomopathologique ». Il est à noter qu'aucune législation ni aucune religion ne s'oppose à cet examen. L'autopsie médicale est donc proposée systématiquement aux parents.

Après avoir expliqué l'intérêt et les modalités, répondu clairement à leurs questions, proposé si besoin un délai de réflexion, ou adapté les modalités en fonction de contraintes culturelles ou religieuses propres à la famille, l'autopsie peut-être envisagée après signature des parents du formulaire de consentement. En cas de refus, le pédiatre effectue une synthèse des données disponibles cliniques et para-cliniques, dont une imagerie cérébrale indispensable dans ce cas et si besoin signale le refus à la justice.

L'autopsie, examen primordial dans le bilan pour déterminer la cause du décès, est réalisée si possible dans les 48 premières heures par un anatomopathologiste compétent en pédiatrie selon un protocole préétabli.

L'étude macroscopique est complète : thorax, abdomen, bloc ORL mais aussi encéphale, cervelet, tronc cérébral, adénopathies cervicales. Chaque organe est examiné, pesé, mesuré à la recherche d'une lésion, d'une malformation, puis il fait l'objet de plusieurs coupes, selon des repères anatomiques précis, pour l'étude histologique. Au cours de

l'autopsie, plusieurs prélèvements sur divers organes sont effectués à visées bactériologique, virologique, toxicologique, métabolique et génétique. Certains prélèvements, comme le sang, le sérum, le liquide céphalo-rachidien et les urines sont congelés et conservés.

IV.2.3.3 Les examens radiologiques et imagerie

Le bilan diagnostique est complété par des clichés de face et profil du crâne et du rachis ainsi que des radios de face du thorax, des 4 membres et du bassin effectués et interprétés par un radiologue pédiatre. En fonction des moyens disponibles, une *Tomodensitométrie* ou *Imagerie par résonance magnétique* du corps entier est envisagé.

IV.2.3.4 La synthèse du dossier médical

La confrontation multidisciplinaire (pédiatre, métabolicien, microbiologiste, hématologiste, radiologue, les médecins du secours d'urgence appelés au domicile et l'anatomo-pathologiste) permet d'analyser les informations recueillies, afin de conclure à une cause de décès et adapter la prise en charge de la famille en conséquence, mais aussi de faire un signalement si des éléments évocateurs d'une origine violente sont retenus.

Les conclusions sont expliquées aux parents et transmises aux médecins concernés.

IV.3 PEC D'UN NOURRISSON AVEC ANTÉCÉDENT DE MIN DANS SA FRATRIE

La venue d'un nouvel enfant est une décision grave, difficile à prendre. La mort d'un enfant si jeune bouleverse l'équilibre d'une famille en pleine construction. À la joie de la grossesse se mêle l'anxiété, et au bonheur des premiers mois, l'inquiétude bien compréhensible.

D'un point de vue médical, les grossesses ultérieures ne posent pas de problème particulier et se déroulent le plus souvent normalement. Mais elles nécessitent un suivi régulier et un accompagnement médicopsychologique en lien avec le centre de référence.

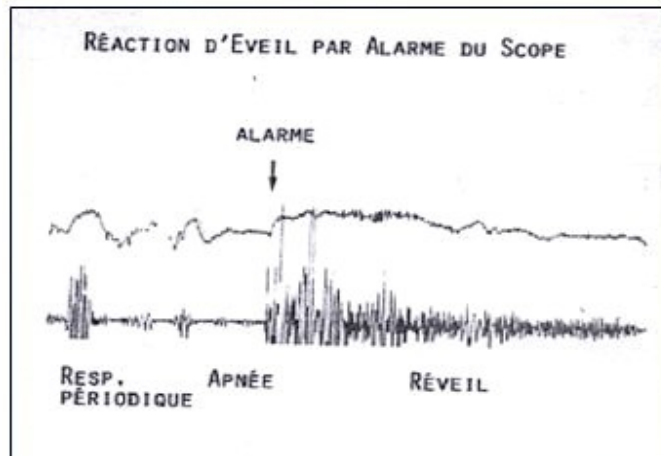
Dans le cas où une pathologie a été mise en évidence, un suivi sera discuté en fonction du diagnostic porté pour l'enfant décédé, de la demande des parents, et surtout de l'éventuelle symptomatologie du nouveau-né.

Dans certains cas, une hospitalisation de jour peut être proposée afin de réaliser un bilan : ECG, réflexe oro-cardiaque, échographie de l'œsophage, ionogramme sanguin...) et poser un monitoring miniature de la fonction cardio-respiratoire.

Certains centres de référence, seuls habilités à délivrer ce scope, le proposent éventuellement à titre « anxiolytique ». Dans ce cas, le recours à cet appareil doit être encadré par un suivi médical et surtout psychologique des parents. Une aide toute particulière est nécessaire pour sa mise en route et pour son arrêt.

Il permet le diagnostic et prend en charge les apnées supérieures à 20 secondes en actionnant une alarme qui réveille le nourrisson qui reprend ainsi une respiration normale.

Figure 5 : Tracé



Source : CR des 5èmes assises internationales sur la MSIN - Rouen (1998)

Il est conseillé de le poser entre quelques semaines et 6 mois de vie et de le retirer après 2 mois sans alarme. Actuellement, le télémonitoring se développe et permet de rester en relation avec les professionnels ce qui rassure les parents.

V BIBLIOGRAPHIE

Ouvrages :

- LAUGIER.J, ROZE.JC, SIMEONI.U, SALIBA.E. Soins aux nouveau-nés : avant, pendant et après la naissance ; Masson, 2ème édition, Paris, 2006, 837 pages

Articles :

- BEH : bulletin épidémiologique hebdomadaire du 22 janvier 2008 / n° 3-4
- Marie-Hélène Bouvier-Colle, Françoise Hatton, .Mort subite du nourrisson : aspects épidémiologiques, histoire et statistiques ; médecine thérapeutique, vol 4, N°8, octobre 1998 ; pages 633-640
- Bloch J, Denis P et Jezewski-Serra D et le comité de pilotage : les morts inattendues du nourrisson de moins de 2 ans ; enquête nationale de 2007 – 2009 ; Saint-Maurice: Institut de veille sanitaire; 2011. 4 p

Divers :

- CR du congrès de la société européenne sur l'étude et la prévention de la MIN – Rouen – juin 1991

- CR des 5èmes assise internationales sur la MSIN - Rouen - avril 1998

Sites Internet :

- <http://www.has-sante.fr> : recommandations de l'HAS pour la prise en charge en cas de mort inattendue du nourrisson et recommandation du dépistage systématique à la naissance du déficit en MCAD (communiqué de presse du 11 juillet 2011)
- <http://www.naitre-et-vivre.org/index.php> : site de l'Association « Naître et Vivre »
- <http://www.lequotidiendumedecin.fr/> : Dr Béatrice Vuaille : Une anomalie dans le cœur de bébés décédés de MSIN ; 3 mars 2010
- <http://www.pro.gyneweb.fr/portail/sources/congres/jta/01/ped/DEHAN.HTM> : article de Michel Dehan et Elisabeth Briand ; service de pédiatre et réanimation néonatales ; hôpital Antoine Bécclère; Clamart
- <http://www.legifrance.gouv.fr/> : site de légifrance

Figure 6 : exemples de campagnes



Source : bodys distribués en Normandie

Figure 7 : exemples de campagnes : plaquette disponible sur le site de l'association Naître et vivre



Source : site de l'association Naître et vivre

CONCLUSION

La baisse spectaculaire du nombre de MIN en France, et d'une manière générale dans les pays occidentaux, constitue un grand succès sur le plan de la santé publique et a été notamment obtenue grâce à :

- La mise en œuvre d'études épidémiologiques dont les résultats ont permis d'identifier des facteurs de risque ou de protection dont certains font consensus et d'autres prêtent toujours à discussion, raison pour laquelle les études épidémiologiques restent encore nombreuses dans la littérature.
- La participation active des professionnels de Santé dans la diffusion des moyens de prévention de MIN.

Il est important de repérer les fdr, et de développer des actions de prévention efficaces.

Cependant, la MSN est un diagnostic d'exclusion ; la MIN nécessite donc une prise en charge harmonisée entre les différents acteurs afin de réaliser un ensemble d'investigations pour déterminer la cause du décès, et obtenir des données épidémiologiques fiables dans le but d'améliorer la prise en charge et le suivi des familles.

VI ANNEXES

GLOSSAIRE

- homéostasie : introduit en biologie par Claude Bernard et défini comme la capacité que peut avoir un système quelconque à conserver son équilibre de fonctionnement en dépit des contraintes qui lui sont extérieures, il fut repris par un américain du nom de Cannon qui parlait de l'homéostasie comme « la sagesse du corps ». En effet, pour lui, l'homéostasie est l'équilibre dynamique qui nous maintient en vie. C'est la maintenance de l'ensemble des paramètres physico-chimiques de l'organisme qui doivent rester relativement constants (glycémie, température, taux de sel dans le sang, etc.).
- hypercapnie : L'hypercapnie ou l'hypercarbie est un phénomène qui survient lorsque la pression partielle de CO₂ dans le sang artériel (PaCO₂) devient trop importante ; on parle alors de surcharge du sang artériel en CO₂.
- période post-néonatale : Période néonatale précoce : de la naissance à 6 jours - Période néonatale tardive : de 7 à 27 jours - Période post-néonatale : de 28 à 364 jours soit de 1mois à 1 an
- plagiocéphalie : du grec « plagios » = oblique et « kephalê » = tête est un signe clinique rhumatologique se traduisant par un aplatissement unilatéral de la voûte crânienne.
- somatostatinerigiques : Somatostatine : Hormone découverte en 1972. sécrétée principalement dans le tube digestif au niveau des cellules endocrines (hormonales) appartenant au duodénum et au pancréas. Elle est également présente dans le système nerveux central et plus particulièrement au niveau de l'hypothalamus. Son rôle est d'inhiber la sécrétion de l'hormone de croissance par l'hypophyse mais également de nombreuses autres hormones : thyrolibérine, corticolibérine (sécrétée par l'hypothalamus), thyrostimuline, gastrine (sécrétée par l'estomac) insuline et glucagon (sécrétées par le pancréas).
- Syndrome de Münchhausen par procuration : forme de maltraitance d'un adulte envers un enfant qui consiste à provoquer de manière délibérée des problèmes de santé conduisant à des soins médicaux répétés
- Syndrome de Reye : maladie neurologique aigue qui peut provoquer une stéatose hépatique et un œdème cérébral. De cause inconnue, il s'observe surtout au décours d'une infection virale et a été associé à l'utilisation d'aspirine et dérivés salicylés.

ABRÉVIATIONS

- CépiDc : Centre d'épidémiologie sur les causes médicales de décès
- DD : décubitus dorsale
- DL : Décubitus Latéral
- DV : décubitus ventral
- fdr : facteurs de risques
- HAS : Haute Autorité de la Santé
- IRM : Imagerie par résonance magnétique
- MIN : Mort inattendue du nourrisson
- MSN : Mort Subite du Nourrisson
- PMI : Protection maternelle et infantile
- TDM : Tomodensitométrie