

La mort inattendue du nourrisson (MIN) - Version longue

Comité éditorial pédagogique de l'UVMaF

Date de création du document 2011-1012

Table des matières

I Définitions.....	5
I.1 Mort subite du nourrisson	5
I.2 Mort subite inexplicée du nourrisson.....	6
I.3 Near miss.....	6
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.....	8
II.2.1 Variations temporelles.....	8
II.2.2 Répartition géographique.....	9
II.2.3 Rôle du sexe et de l'âge.....	10
III Physiopathologie de la MIN.....	10
III.1 Les facteurs de risque (fdr).....	10
III.1.1 Le Milieu.....	10
III.1.1.1 La position de sommeil.....	11
III.1.1.2 L'intoxication tabagique.....	12
III.1.1.3 L'intoxication médicamenteuse.....	13
III.1.1.4 Les conditions socio-économiques.....	13
III.1.1.5 Les conditions du couchage.....	13
III.1.1.6 Les sévices.....	14
III.1.2 La maladie	15
III.1.2.1 L'hyperthermie.....	15
III.1.2.2 Le pic hivernal.....	16

III.1.2.3 Les malformations.....	16
III.1.2.4 Les troubles du rythme cardiaque.....	16
III.1.2.5 Les maladies héréditaires métaboliques.....	17
III.1.3 La maturation.....	18
III.1.3.1 L'âge de survenue du décès.....	18
III.1.3.2 Les apnées centrales	18
III.2 Encore quelques questions.....	19
III.2.1 Existe-t-il des risques pour la fratrie?.....	20
III.2.1.1 Pour la future fratrie.....	20
III.2.1.2 Le risque est-il plus élevé chez les jumeaux ?.....	20
III.2.2 Existe-t-il des facteurs protecteurs ?.....	21
III.2.2.1 Les vaccins.....	21
III.2.2.2 L'allaitement maternel.....	21
III.2.2.3 L'usage des tétines.....	21
III.2.2.4 Le partage de chambre ou « room sharing ».....	22
IV Prise en charge (PEC) en cas de MIN.....	22
IV.1 Au domicile : le SAMU.....	22
IV.1.1 La fiche d'intervention	23
IV.1.2 Le certificat de décès.....	23
IV.1.3 Le transport du corps.....	24
IV.2 A l'hôpital – les centres de référence.....	24
IV.2.1 Missions des centres de référence.....	24
IV.2.2 L'accompagnement de la famille.....	25
IV.2.3 Le bilan étiologique et diagnostique	25
IV.2.3.1 L'examen macroscopique.....	26
IV.2.3.2 L'autopsie.....	26
IV.2.3.3 Les examens radiologiques et imagerie.....	27
IV.2.3.4 La synthèse du dossier médical.....	27

IV.3 PEC d'un nourrisson avec antécédent de MIN dans sa fratrie.....	27
V Prévention.....	28
V.1 Les campagnes et recommandations.....	28
V.1.1 Les campagnes.....	28
V.1.2 Les recommandations de la HAS.....	30
V.2 Les associations.....	31
VI Des données récentes	32
VII Bibliographie.....	34
VIII Annexes.....	37

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.

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

Avant de commencer ce cours, il nous a paru indispensable de définir les différents termes employés pour qualifier le décès d'un nourrisson. Même si, dans la population générale, les 2 premières appellations définies ci-dessous définissent le même symptôme, il existe une différence significative et d'importance non négligeable.

I.1 MORT SUBITE DU NOURRISSON

La mort subite du nourrisson est le décès brutal et inattendu, souvent pendant son sommeil, d'un nourrisson de moins d'un an considéré jusque-là comme bien portant. Cette définition internationale a été reprise par l'Organisation Mondiale de la Santé dans la classification internationale des maladies. Un code spécifique a été attribué à la mort subite du nourrisson par l'OMS à partir de 1975. Utilisé en France à partir de 1979 et jusqu'en 1999, il s'agit du code « 798.0 » pour la 9ème révision de la CIM et « R95 » pour la 10ème utilisée depuis l'année 2000. Avant 1979, la Mort Subite du Nourrisson n'était pas directement appréhendée dans la huitième révision de la CIM et nécessitait le croisement de deux types d'information : la mention de mort subite et l'âge au décès. Plutôt que de parler de MSN ou « sudden infant death syndrome » (SIDS), on préfère dorénavant le concept de « mort inattendue du nourrisson » (MIN) ou « sudden unexpected death in infancy » (SUDI).

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 alors que rien, dans ses antécédents connus, ne pouvait le laisser prévoir. Elle a, de même, étendu la période aux 2 ans de l'enfant.

I.2 MORT SUBITE INEXPLIQUÉE DU NOURRISSON

C'est un décès brutal qu'aucun examen complémentaire post-mortem ne peut expliquer.

Ce diagnostic ne peut donc être posé qu'après une recherche étiologique approfondie et complète (bilan et autopsie) ; c'est donc un diagnostic rétrospectif par élimination.

I.3 NEAR MISS

C'est un nourrisson dit « rescapé » de la MSN.

On rapproche du syndrome de la MSN, les malaises graves inopinés du nourrisson (malaises graves inopinés du nourrisson) ou ALTE Syndrome (Apparent Life Threatening Event). Il s'agit de la survenue inopinée d'un accès de pâleur, cyanose, apnée, hypo ou hypertonie, suffocation, malaise ayant nécessité ou non des gestes de réanimation, et ayant mis en jeu le pronostic vital de manière immédiate, aux yeux de l'entourage.

II EPIDEMIOLOGIE

Les chiffres français et européens sont issus de l'étude d'Albertine Aouba, Françoise Péquignot, Martine Bovet et Éric Jouglu du Centre d'épidémiologie sur les causes médicales de décès (CépiDc), Inserm, Le Vésinet, France.

Leur étude est basée sur les indicateurs habituellement utilisés en mortalité : effectifs de décès établis à partir de la certification des décès par les médecins, taux de décès pour 100 000 naissances vivantes, ratio de mortalité, part de la MIN dans la mortalité générale en %, pourcentages de variation des taux de décès.

L'analyse porte sur les statistiques définitives de l'année 2005 (dernière année pour laquelle on dispose de données validées)

II.1 DANS LE MONDE

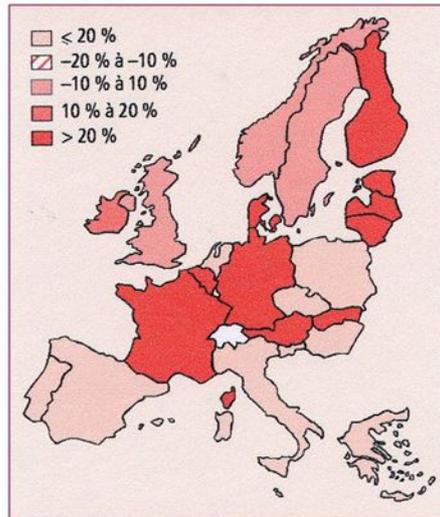
Le taux de mortalité par MIN ainsi que l'accès aux données épidémiologiques sont très variables dans le monde.

II.1.1 L'Europe

La mortalité par MIN varie beaucoup entre les pays de l'Union Européenne. Mais la politique de santé n'est pas homogène et on peut également évoquer les possibles différences d'enregistrement des décès. La France fait partie des pays à fort taux de décès de nourrissons.

En 2005 le taux moyen de MIN dans l'Europe des 27 est de 25/100 000 naissances vivantes (données provenant d'Eurostat)

Figure 1 : Taux de MIN en Europe par rapport au taux moyen Européen en 2005



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

La France avec un taux de 31,9/100 000 se situe derrière des pays tels que la Lettonie au plus fort taux de décès (79,1/100 000), l'Allemagne, la Lituanie, mais nettement devant le Royaume-Uni (26,2). La Bulgarie, la Roumanie et la Grèce sont en sous-mortalité (moins de 10/100 000). Par ailleurs, le Portugal et la Slovénie n'enregistrent quasiment pas de décès par MSN en 2005.

Globalement, la carte des taux de décès fait ressortir un gradient de forte mortalité dans les pays de l'Europe centrale et du nord

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.

Mais, 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>

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.

Le taux de décès global par MIN est alors de 31,9/100 000.

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%, alors que les autres causes ont baissé mais de façon moindre, influençant ainsi directement le taux de mortalité infantile. Il faut

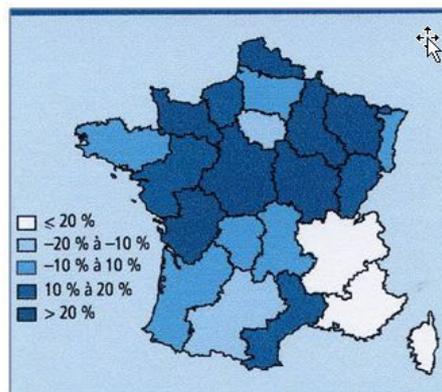
noter que cette phase correspond aux années d'introduction des 1ères campagnes de prévention.

- 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 3 : 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. Le Nord-Pas-de-Calais, au deuxième rang en termes d'effectifs de décès, enregistre le plus fort taux de décès (52,5/100 000). Il est suivi par Poitou-Charentes, Champagne-Ardenne et Basse-Normandie. Ces tendances varient selon le sexe. Ainsi, ces trois dernières régions concentrent les plus forts taux de décès chez les garçons, alors que la Bourgogne et le Centre occupent les premiers rangs chez les filles. Le Languedoc-Roussillon constitue une exception par rapport aux régions du sud, avec un taux de décès supérieur à la moyenne. Comme pour l'ensemble de la population, la majorité des régions avec de faibles taux de décès se situe dans le sud de la France, quel que soit le sexe. De fortes surmortalités masculines s'observent en Poitou-Charentes, Auvergne et Champagne-Ardenne (odds-ratio (odds-ratio) M/F = 2,7). Un gradient nord/sud des taux de décès s'observe également sur la période 1985-1990 avec les plus forts taux en Champagne-Ardenne, Haute-Normandie, Pays de la Loire et Basse-Normandie, tandis que Provence-Alpes-Côte d'Azur, Limousin et Midi-Pyrénées sont en sous-mortalité. La diminution des taux de décès entre les périodes a été de l'ordre de 80 %. Les plus fortes baisses ont concerné les régions à faible mortalité : Ile-de-France, Rhône-Alpes et Bretagne, alors

qu'en Limousin, Languedoc- Roussillon, Nord-Pas-de-Calais et Poitou-Charentes la régression a été moindre.

II.2.3 Rôle du sexe et de l'âge

Il existe de grandes variations temporelles du taux de MIN. Il est intéressant de constater qu'il existe aussi 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.

La même année, on enregistre un total de 2 769 décès d'enfants de moins d'un an en France métropolitaine. Le taux de mortalité infantile correspondant est de 357,6 pour 100 000 naissances vivantes. La surmortalité masculine est de 1,3 (taux de décès de 398,4/100 000 chez les garçons et de 314,8/100 000 chez les filles). Globalement, la MIN représente un décès sur dix dans la mortalité infantile. Si au cours des périodes néonatales précoce et tardive, elle est responsable de 0,3 à 3 % de l'ensemble de décès selon le sexe, en période post-néonatale elle entraîne 25 % des décès chez les garçons contre seulement 20 % chez les filles.

Pour l'ensemble des enfants de moins d'un an, la MIN constitue la troisième cause de décès après les affections périnatales et les malformations congénitales. Son poids dans la mortalité varie selon l'âge au décès. En période néonatale, elle constitue la septième cause de décès avant 6 jours et la quatrième entre 7 et 27 jours. Au-delà, la MIN devient la cause de mortalité prépondérante (29,3%). Cette première place est retrouvée chez les garçons, (36,6%) alors que chez les filles elle se situe derrière les affections périnatales (21,7%/23,5%).

III PHYSIOPATHOLOGIE DE LA MIN

Tous les experts conviennent qu'il s'agit d'un sujet difficile, non dépourvu d'incertitudes. Quelle part revient à la constitution de l'enfant, à la maladie, à la position de couchage, aux comportements de l'entourage, aux conditions d'environnement ?

La MIN est un accident multifactoriel survenant à un âge vulnérable dû à une succession d'événements qui s'associent et s'amplifient.

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 facteurs de risque 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 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. En effet dès 1975, Tonkin fait l'hypothèse que l'obstruction aérienne de l'oropharynx pendant le sommeil paradoxal est le mécanisme causal de la mort subite du nourrisson, et qu'il est renforcé lorsque l'enfant était couché sur le ventre. Cette analyse rencontre immédiatement le soutien de Beckwith. Kravitz reprend cette idée quelques années plus tard. En France, le premier à attirer l'attention des pédiatres sur les méfaits de la position ventrale est Sénécal en 1987. La conviction des spécialistes tend à s'établir plus fermement vers 1990-1991.

Bibliographie : 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

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 majore 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*) .

En 2004, Carpenter RG, and coll. , dans une étude européenne regroupant 20 centres démontrent que 48 % des MIN sont attribuées au DV et au décubitus latéral (DL), avec un OR de 13,1. Ce dernier atteint 45,4 en cas de retournement du côté sur le ventre.

Le décubitus dorsal (DD) n'a pas que des avantages. En effet, il entraîne indiscutablement un risque important de plagiocéphalie (*cf. glossaire*) positionnelle ou posturale de bon pronostic, mais qui pourrait être diminué en plaçant l'enfant avec la tête tournée alternativement d'un côté ou de l'autre, ou en changeant périodiquement l'orientation de l'enfant par rapport à la lumière de sa chambre ou par rapport à ses jouets. Il a été également montré qu'en position dorsale le développement moteur de l'enfant était légèrement retardé mais, fort heureusement, on n'observe plus aucune différence à partir de l'âge de 18 mois entre les nourrissons couchés sur le ventre et ceux couchés sur le dos.

De très grandes craintes concernent le risque de reflux gastro-œsophagien et de fausses routes alimentaires lorsque l'enfant est couché sur le dos. Toutes les études menées dans les différents pays s'accordent pour dire qu'il n'y a aucune inquiétude de ce type à avoir. On note même dans la plupart des études une diminution des accidents de fausse route chez les enfants couchés sur le dos.

Beaucoup de parents, de soignants et de médecins, restent réticents, pour des raisons très diverses, à recommander systématiquement le DD. C'est la raison pour laquelle, beaucoup d'enfants sont encore couchés sur le côté. Cette position est évidemment bien moins dangereuse que la position ventrale, mais elle comporte un risque, celui de changement spontané de position de l'enfant pendant son sommeil : ce changement aboutit dans la plupart des cas à une position dorsale, mais, dans les autres cas, l'enfant bascule sur le ventre, le remettant ainsi en situation dangereuse (OR 2). Toute une série de dispositifs sont proposés par les fabricants de matériel de puériculture pour caler le bébé afin qu'il ne puisse pas se retourner : aucun de ces dispositifs n'a fait la preuve de son efficacité, et ne peut donc être médicalement recommandé. Certains moyens de contention peuvent d'ailleurs s'avérer potentiellement dangereux.

En 2006, Blair, Ward Platt and coll. , dans une étude comparant 325 MSN à 1 300 nourrissons appariés en âge montrent que 83 % des décès surviennent la nuit, mais que le risque de DL est significativement plus marqué parmi les décès diurnes par rapport aux décès nocturnes ($p = 0,0001$).

III.1.1.2 L'intoxication tabagique

Le tabac est un facteur de risque qui a été démontré par de nombreuses études.

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.

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. En 2006, Blair, Sidebotham and coll. , dans une étude anglaise sur 20 ans, retrouvent un pourcentage de mères fumeuses pendant la grossesse et ayant perdu un enfant de MIN évoluant de 57 % à 86 % ($p=0,0004$), alors qu'il est de 27 % dans un groupe contrôle de mères ayant perdu un bébé quelle que soit la cause.

D'autres études démontrent que le tabagisme passif est également incriminé puisque le risque qui existe déjà lorsque seul le père fume, est augmenté en proportion du nombre de fumeurs dans la maison.

III.1.1.3 L'intoxication médicamenteuse

De plus en plus fréquente, ce type d'intoxication est, le plus souvent, polymédicamenteuse, massive, chronique et associée aux opiacés et à d'autres addictions maternelles.

L'étude suisse de 2007 de Kahlert, Rudin et Kind portant sur 13 ans rapporte un OR de 69 chez des mères toxicomanes VIH positives.

III.1.1.4 Les conditions socio-économiques

Les facteurs socio-économiques sont encore controversés et, pour certains auteurs ils sont non spécifiques. Toutefois, les observations cliniques françaises récentes de C. Carpentier suggèrent que les cas de MIN tendent à se concentrer au sein de la population extrêmement défavorisée. Ce constat, fait dans la région Nord-Pas-de-Calais et qu'il faudrait vérifier dans d'autres régions, demande de poursuivre avec la plus grande énergie les efforts de prévention s'adressant aux populations les plus démunies.

Depuis l'application des conseils simples de prévention, les MIN surviennent dorénavant plus fréquemment 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. En 2006, Blair, Ward Platt and coll. mettent en évidence qu'en 20 ans, le pourcentage de familles socialement défavorisées en cas de MIN est passé au Royaume-Uni de 47 % à 74 %, notamment en cas d'âge maternel inférieur à 20 ans, de mère isolée, de prématurité, de familles de quatre enfants et plus. Leur conclusion est qu'arriver à convaincre ces familles permettrait de diminuer encore plus le risque de MIN.

III.1.1.5 Les conditions du couchage

Le DD (décubitus ventral) est largement reconnu comme facteur de risque de MIN. Certains auteurs ont étudié les répercussions des conditions du couchage du nourrisson et ont mis en valeur certains fdr se rajoutant à la position du nourrisson pendant son sommeil.

- **L'environnement du couchage**

En 2005, l'académie américaine de pédiatrie, puis en 2006 Blair, Ward Platt and coll. qui avaient déjà mené une étude sur la position du nourrisson pendant son sommeil, mettent en évidence que 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 n'est pas un facteur de risque à lui seul, mais il majore les risques de MIN quand il est associé à d'autres facteurs de risque connus et cités plus haut comme le tabac.

En effet, en 2006, l'étude européenne de Carpenter et coll. montre qu'en cas de partage de lit, le risque de MSN est d'autant plus fort qu'il s'agit d'une mère fumeuse, si les deux parents fument, ont bu de l'alcool, pris des drogues ou s'ils sont très fatigués. Pour les mères qui ne fument pas, l'OR est plus faible mais est significatif seulement pendant les 8 premières semaines de vie. De même, la même année, dans une étude néo-zélandaise, Thomson and coll. démontrent que le tabac maternel et le « bed sharing » constituent des facteurs de risque lorsque les MIN sont survenues en position dorsale ou latérale de sommeil, c'est-à-dire indépendamment de la position ventrale.

Ce risque est aussi retrouvé dans d'autres études, lorsque la mère fume et/ou est âgée de moins de 19 ans, mais uniquement chez les enfants âgés de moins de 11 semaines, surtout si le nourrisson dort entre deux personnes et pour une courte période de moins de 2 heures. Ce risque persiste même si la mère ne fume pas ou allaite.

Plusieurs études ont démontré qu'à l'association entre MIN et « bed sharing » le facteur jeune âge du nourrisson est un élément important. Ce fdr supplémentaire est bien mis en évidence dans l'étude hollandaise en 2006 de Ruys and coll., où 26 % des MIN de moins de 6 mois ont partagé le lit d'un adulte, contre 9,4 % dans une population contrôle appariée, avec un OR d'autant plus fort que l'enfant est jeune et sans influence de l'allaitement maternel. Le « bed sharing » est passé de 5,5 à 12,8 % aux États-Unis entre 1993 et 2000. En 2003, Willinger and Coll. analysent 1 000 entretiens annuels auprès de 8 453 personnes gardant des nourrissons et montrent que 45 % des enfants ont passé au moins une partie de la nuit dans le lit d'un adulte au cours des deux semaines précédentes. Parmi les facteurs de risque, ils retrouvent le jeune âge maternel (< 18 ans), l'origine ethnique (noire, asiatique), le faible niveau de revenus et l'âge de l'enfant (moins de 8 semaines).

- **Le partage du canapé**

Le partage d'un canapé pour dormir avec l'enfant représente un risque encore plus élevé. L'étude de Blair PS and coll. en 2006 montre aussi que le risque de MIN augmente en cas de partage de canapé.

III.1.1.6 Les sévices

Selon la littérature internationale, 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 pourcentage de ces dernières stagnant en France.

Le syndrome de Silverman ou syndrome de l'enfant battu doit systématiquement être évoqué mais il faut insister sur la très grande prudence avec laquelle il convient de chercher les stigmates cutanés, muqueux, osseux, nutritionnels, psychiatriques et sociaux qui étayent ce diagnostic.

Une étude française rétrospective des morts suspectes de nourrissons entre 1996 et 2000 de Tursz et coll. a concerné les services hospitaliers accueillant des enfants décédés, les parquets et les statistiques du CépiDc de l'Inserm, avec recouplement des trois types de données (après accord de la Commission nationale informatique et libertés). Les objectifs exploraient deux domaines : les données statistiques de mortalité infantile d'origine violente et la mesure de la magnitude du problème et les pratiques professionnelles conduisant à cette connaissance épidémiologique. Les résultats concernent 619 cas de 33 hôpitaux et 247 cas de 26 parquets, dans trois régions : Bretagne, Ile-de-France, Nord-Pas-de-Calais. Dans les hôpitaux, le diagnostic de mort suspecte d'être d'origine intentionnelle ou certainement violente intentionnelle (MSV) a concerné 5,3 % des cas ; en cas de suspicion, un signalement judiciaire a été effectué dans 1/3 des cas, avec un retour d'information de la justice très faible (13 %). Dans l'enquête parquets, 80 MSV se répartissent en trois grandes catégories : néonaticides (27), syndrome du bébé secoué (35), « autres » morts violentes intentionnelles (18). La moitié des enfants (néonaticides exclus) ont des antécédents de maltraitance, connus avant le décès dans 1/3 des cas. Dans les deux enquêtes, Tursz a constaté une sous-investigation, concernant notamment le fond d'œil et l'autopsie (la moitié des MIN inexplicables est diagnostiquée sans autopsie). Le recouplement avec les données du CépiDc a montré la sous-estimation des homicides (de 3 à 15 fois plus nombreux que le chiffre officiel, selon l'enquête) ; les diagnostics de morts accidentelles, morts de cause inconnue et MIN recouvrent souvent des homicides. Le peu de fiabilité des statistiques de mortalité est en grande partie lié à l'insuffisante collaboration entre secteurs (non transmission à l'Inserm des informations hospitalières et des instituts médico-légaux).

III.1.2 La maladie

Cette catégorie regroupe toute forme de maladie, qu'elle soit liée à l'environnement ou propre au nourrisson. Certains fdr ont fait l'objet de nombreuses études et sont reconnus par tous comme l'hyperthermie, le pic hivernal, les malformations ; d'autres font l'objet de publications plus récentes comme les troubles du rythme cardiaque, les maladies métaboliques et les anomalies héréditaires.

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 couvert avec des couvertures épaisses, voire une couette. 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.

Les hyperthermies ne sont pas toutes infectieuses. Elles peuvent être aussi exogènes quand le nourrisson est trop couvert ou trop près d'une source de chaleur. Elles créent alors des pertes d'eau importantes et peuvent aboutir à une déshydratation.

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 ; 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 la 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.

En 2000, une publication américaine de Mallow and coll. (article de Michel Dehan et Elisabeth Briand ; service de pédiatre et réanimation néonatales ; hôpital Antoine Béclère; Clamart : <http://www.pro.gyneweb.fr/portail/sources/congres/jta/01/ped/DEHAN.HTM>

rapporte qu'un certain nombre de cas de MIN en Italie peuvent être dus à un allongement de l'espace QT, dépistable sur les ECG réalisés au cours de la première semaine de vie. Quelques cas de syndrome de QT long entraînant des récidives de MIN ont été rapportés. Mais de nombreux biais méthodologiques concernant ce travail ont été dénoncés.

Plus récemment, en mars 2010, l'équipe de Bousquet, Livolsi et coll. (Université et hôpitaux universitaires de Strasbourg) (Dr Béatrice Vuaille : Une anomalie dans le coeur de bébés décédés de MSIN ; 3 mars 2010 : <http://www.lequotidiendumedecin.fr/>) s'est intéressée aux relations entre l'activité du système parasympathique et la MIN. L'étude, qui montre pour la première fois une surexpression des récepteurs muscariniques cardiaques en association avec la MIN, est menée chez 18 nourrissons décédés de MIN et chez 19 témoins, morts d'autres causes. L'analyse porte sur des prélèvements de ventricule gauche et des échantillons sanguins. Les résultats montrent que la densité des récepteurs cardiaques spécifiques (dits muscariniques) à l'acétylcholine, le médiateur du nerf vague (parasympathique), est doublée et presque triplée dans le groupe MIN comparativement aux témoins. L'anomalie est trouvée chez tous les enfants du groupe MIN. L'activité de l'enzyme acétylcholinestérase érythrocytaire est également augmentée significativement en moyenne dans le groupe des MIN, mais pas chez tous les sujets. Cette hyperactivité enzymatique pourrait correspondre à un mécanisme compensateur de l'organisme qui tente de répondre à l'excès d'acétylcholine. Lorsque ce mécanisme est dépassé, le risque de MIN apparaît dans un contexte où les enfants présenteraient une vulnérabilité par hyperactivité parasympathique.

III.1.2.5 Les maladies héréditaires métaboliques

Des anomalies héréditaires du métabolisme des acides gras ont été documentées. Les acides gras deviennent, en cas de jeûne prolongé, l'aliment énergétique en remplacement du glucose. Leur utilisation nécessite des déshydrogénations successives pour fournir des acyl CoA. 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

En 1996, Lecoq, Mallet et coll., (*cf. CR des 5èmes assise internationales sur la MSIN*) mènent une grande étude internationale cas/témoin regroupant 8 régions de 5 pays (Allemagne, Danemark, Écosse, France et 4 régions des USA) et portant sur 225 nourrissons décédés de MIN versus 2000 nouveau-nés sains. Les prélèvements sanguins sont effectués en même temps et dans les mêmes conditions que le dépistage néonatal. Les résultats confirment le caractère rare de cette maladie métabolique (1 seul cas

d'homozygote de la mutation G985 dans le groupe malade) et retrouvent 15 nourrissons hétérozygotes dans le groupe MIN. Ce déficit semble donc être un des fdr de la MIN.

Cette mutation reste rare (entre 1/8 000 et 1/25 000 nouveau-nés sont touchés par un déficit en MCAD en Europe), mais 2/3 à 3/4 des enfants atteints développent une crise métabolique qui mène au décès dans 20% des cas et à des séquelles neurologiques dans 10% des cas en l'absence de traitement. La prise en charge à long terme est simple et consiste à éviter les périodes de jeûne et à augmenter l'apport en hydrates de carbone quand les besoins énergétiques augmentent.

Dans le cadre du Plan national « Maladies rares » 2010-2014, la Direction générale de la Santé (Direction générale de la Santé), l'Association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant (Association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant), la Société française de biologie clinique (Société française de biologie clinique) et la Société française pour l'étude des erreurs innées du métabolisme (Société française pour l'étude des erreurs innées du métabolisme) ont saisi la HAS 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=&xtr=1

III.1.3 La maturation

Cette catégorie regroupe les facteurs de risque liés à la maturation cérébrale du nourrisson comme l'âge de survenue du décès, le terme gestationnel à la naissance, la trophicité du nouveau-né ou des antécédents de souffrance néonatale.

III.1.3.1 L'âge de survenue du décès

De nombreux facteurs de risque ont été recherchés et mis en évidence par de très nombreuses études, un ressort comme vraiment spécifique à la MIN : l'âge de survenue.

On enregistre en 2005 en France métropolitaine, 247 décès par MIN. Le taux de décès global par MIN est alors de 31,9/100 000 dont 92% sont survenus pendant la période post-néonatale (*cf. glossaire*). 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.1.3.2 Les apnées centrales

Un nourrisson né à terme, eutrophique, sans pathologie néonatale, n'a pas une respiration régulière et il fait des pauses respiratoires d'origine centrale de brève durée (<15s). Ce phénomène est physiologique et en aucun cas prédictif d'un accident de 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 (>20s) et potentiellement pathologiques. Ainsi, une déficience du contrôle neuro-végétatif engendre une apnée prolongée puis une bradycardie.

En 1998, Carpentier et coll., (*Cf. CR des 5èmes assise internationales sur la MSIN*) cherchent à connaître l'incidence d'un retard de maturation et/ou d'une anomalie du contrôle cardio-respiratoire dans la MIN. Ils étudient l'oncogénèse (*cf. glossaire*) des récepteurs de la somatostatine (*cf. glossaire*) (insérer définition dans le glossaire) dans le tronc cérébral humain. La somatostatine est un neuropeptide qui semble impliqué dans le contrôle de la respiration ainsi que dans l'oncogénèse du système nerveux. Ils émettent l'hypothèse de l'existence d'une anomalie de la maturation des systèmes de transmission somatostatinerigiques dans le tronc cérébral des victimes de MIN. L'étude cartographique de ces récepteurs dans les noyaux respiratoires du tronc cérébral montre que la densité des récepteurs de la somatostatine diminue de 30 à 90 % selon leur localisation, depuis la mi-gestation jusqu'à 6 mois après la naissance. Ces résultats suggèrent l'existence d'un lien de cause à effet entre la présence de forts taux de récepteurs de la somatostatine dans les noyaux respiratoires du fœtus, d'une part, et l'hypoventilation paradoxale survenant en condition d'hypoxie et/ou l'abondance des apnées observées chez les enfants prématurés, d'autre part. Ils réalisent ensuite une étude comparative cas/témoins des densités de récepteurs mesurées chez des enfants décédés de MIN à celles observées chez les nourrissons témoins. Les résultats mettent en valeur des densités anormalement élevées de récepteurs de la somatostatine dans plusieurs noyaux respiratoires chez environ 50% des victimes de MIN. Au niveau des noyaux para-brachial médian et latéral, la densité des récepteurs est significativement plus élevée que chez les témoins avec un OR Malade/Témoin égal à 2. Ils concluent que les fortes concentrations de récepteurs, également observées chez les fœtus, pourrait refléter un retard du développement. Une sensibilité accrue des noyaux respiratoires à la somatostatine, résultant de fortes concentrations de récepteurs notamment dans les noyaux parabrachial latéral et médian, pourrait favoriser l'apparition d'apnées en condition d'hypoxie et par conséquent être responsable d'une partie des cas de MIN.

III.2 ENCORE QUELQUES QUESTIONS

Si certains facteurs de risque sont étudiés et reconnus par de nombreuses équipes, certains 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 Existe-t-il des risques pour la fratrie?

Un facteur génétique pourrait-il expliquer que le taux de MIN se stabilise actuellement malgré l'application massive des recommandations ?

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).

III.2.1.1 Pour la future fratrie

Pour Dehan, hormis des cas très particuliers et rares, comme ceux en rapport avec une maladie héréditaire du métabolisme, 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.

Plusieurs publications ont documenté des cas de récurrence 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.

A l'inverse, Irgens, en 1984, montre que le risque de récurrence de MIN dans une fratrie est multiplié par 2 voire 3 par rapport à la population générale.

De même, en 2000, Lenoir et coll., dans une étude généalogique de 30 familles touchées par une MIN, émettent l'hypothèse d'une possible existence d'un gène autosomal dominant mais avec une pénétrance incomplète, c'est à dire des variations de manifestations du gène et de son expression.

III.2.1.2 Le risque est-il plus élevé chez les jumeaux ?

Pendant plusieurs décennies, ce risque a été considéré comme augmenté dans cette population.

Smalek, en 1986, montre que ce risque est multiplié par 6 chez le 2ème jumeau voire plus si ils sont homozygotes. Cette hypothèse est soutenue par Mallet qui ajoute que le terrain génétique et l'environnement identiques ne peuvent qu'ajouter un risque supplémentaire de récurrence de MIN.

A l'inverse, une étude menée aux Etats-Unis en 2010 par Mallow and Coll., comparant 23 464 cas de MSN chez des singletons à 1 056 MSN survenant chez des jumeaux, conclut qu'il n'y a pas de risque supplémentaire dans cette population. De plus, le risque de survenue d'une mort subite simultanée ou à une période très rapprochée chez les jumeaux est extrêmement rare (4/100 000 grossesses gémellaires).

III.2.2 Existe-t-il des facteurs protecteurs ?

Si beaucoup d'études ont identifié les différents facteurs de risque de MIN, un certain nombre de chercheurs ont aussi recherché l'existence de facteurs protecteurs.

Comme pour le risque de MIN dans la fratrie, les résultats des différentes études ne sont pas toujours concordants et les avis des professionnels divergent parfois.

III.2.2.1 Les vaccins

De tout temps, les vaccins ont été accusés d'augmenter le risque de MIN. Ceci provient du fait qu'il existe une coïncidence chronologique entre le début de la vaccination et l'âge où le risque de MIN est maximum. De nombreuses études, menées tant en France qu'à l'étranger, ont toujours innocenté, au plan statistique, la vaccination.

La méta-analyse de Vennemann en 2007, regroupant 9 études de cas/témoins, confirme même que 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 cas/témoins menées entre 1996 et 2006 sont discordantes pour isoler l'effet protecteur de l'allaitement maternel. Certaines notent que le «bed sharing» semble favoriser l'allaitement maternel et que les réponses maternelles sont plus rapides et plus fréquentes. Mais nous rappelons que cette pratique constitue un facteur de risque indépendant de MIN.

III.2.2.3 L'usage des tétines

L'utilisation des tétines est un sujet de controverse et actuellement en pleine discussion. Une telle pratique a été accusée de diminuer la durée de l'allaitement et d'augmenter les risques d'otite et de malocclusion dentaire.

Mais 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.

En effet, plusieurs études cas-témoins montrent un effet protecteur surtout en cas d'usage lors de la dernière nuit et peut-être aussi pour les MIN retrouvées dans des positions autres que le DD.

En 2005, Hauck and coll. réalisent une méta-analyse sur sept études effectuées entre 1966 et 2004. Ils concluent à une diminution de MIN que ce soit avec un usage habituel de la

tétine ou lors de la dernière nuit, et recommandent son utilisation à partir du moment où l'allaitement maternel est bien mis en place. Dans l'étude européenne en 2004 de Carpentier et coll., la significativité n'apparaît qu'au dernier couchage (OR MIN/témoin = 0,44) ainsi que l'étude de Li (OR MIN/témoin = 0,08). Cette dernière, réalisée en Californie en 2006, montre aussi que l'usage de la tétine permet de diminuer le risque de MIN même en cas de DV ou DL (OR avec tétine MIN/témoin = 0,66 vs OR sans tétine = 2,61) et même en cas de «co-sleeping» avec une mère fumeuse (OR avec tétine MIN/témoin = 1,1 vs OR sans tétine = 4,5).

Actuellement, il semble donc inapproprié de décourager l'utilisation des tétines, en attendant les conclusions d'autres études.

III.2.2.4 Le partage de chambre ou « room sharing »

Dans leur étude européenne de 2004, Carpenter et coll. concluent que, contrairement au « bed sharing », le « room sharing » ou partage de la chambre semble un facteur protecteur lorsque l'enfant dort dans la chambre des parents pendant les 6 premiers mois de vie.

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 cutanéomuqueuses, 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 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 ³/₈ 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 anatomo-pathologiste 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

L'ensemble du dossier est discuté avec tous les membres de l'équipe : pédiatre, métabolicien, microbiologiste, hématologiste, radiologue, les médecins du secours d'urgence appelés au domicile et l'anatomo-pathologiste.

La confrontation multidisciplinaire 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.

Dans le but d'améliorer la connaissance épidémiologique de la mort inattendue du nourrisson, la HAS recommande que les résultats des investigations complémentaires soient systématiquement transmis, par le centre de référence ou l'institut médico-légal, au CépiDc de l'Inserm, et en particulier le certificat médical complémentaire de décès. Actuellement, dans un certain nombre de cas, aucune information sur la cause de décès n'est transmise au CépiDc après enquête médico-légale ou après investigation en milieu pédiatrique hospitalier. Ces cas sont alors codés en cause inconnue dans la statistique nationale. Le retour exhaustif des informations sur les causes du décès fournies par le certificat complémentaire au CépiDc de l'Inserm est primordial.

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 autant que possible une ou plusieurs consultations pédiatriques anténatales pendant lesquelles les parents peuvent alors reposer les questions qu'ils souhaitent par rapport à l'enfant décédé, et l'accueil de ce nouvel enfant.

On sait maintenant que le risque médical d'une récurrence de MSN dans la même famille est exceptionnel. Le rôle du médecin est de repérer les rares situations où le risque est

éventuellement un peu augmenté, de manière à proposer une prise en charge et un suivi adaptés.

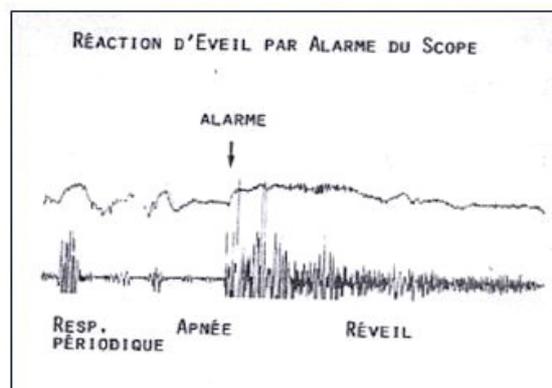
Les indications médicales de ce bilan ne sont pas systématiques. Elles sont à discuter en fonction du diagnostic porté pour l'enfant décédé, de la demande des parents, et surtout de l'éventuelle symptomatologie du nouveau-né.

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 4 : 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 PRÉVENTION

V.1 LES CAMPAGNES ET RECOMMANDATIONS

V.1.1 Les campagnes

À partir de 1991, des campagnes d'information auprès du grand public se multiplient en Europe en particulier et un peu plus tardivement aux États-Unis.

Vers l'âge de 4 mois, le nourrisson, couché sur le dos, peut spontanément se retourner en position ventrale : lui aussi se trouve à nouveau à risque, surtout en raison d'une position inhabituelle pour lui. On estime actuellement qu'environ 20 % des accidents de MIN relèvent de ce retournement. C'est la raison pour laquelle, une campagne menée en France en 1999 insiste sur l'intérêt potentiel de favoriser le développement de la musculature postérieure de la nuque en mettant l'enfant à plat ventre pendant les périodes d'éveil et de jeu, afin de favoriser le relèvement de la tête en cas de basculement sur le ventre pendant le sommeil. Ces mesures sont également adoptées dans les pays anglo-saxons (campagne « back to sleep and prone to play »).

Depuis la Conférence Internationale de Consensus qui s'est tenue aux USA en janvier 1994, il est admis aux plans médical et scientifique, que la position ventrale est un facteur de risque majeur de MIN.

En France, l'association « Naître et Vivre » et la Direction générale de la Santé mènent successivement trois campagnes en 1994, 1995 et 1996. La première est conçue de manière à mettre en place une procédure d'évaluation de ses effets dans quatre départements pilotes. Elle permet de mettre en évidence une baisse significative de la position ventrale entre 1994 et 1995, en parallèle avec la diminution de la MIN dans les départements pilotes.

Beaucoup de supports de campagnes de prévention ont été édités, et mis à la disposition des futurs et/ou nouveaux parents.

Les conseils de prévention portent sur les conseils de couchage et position du nourrisson, la lutte contre le tabagisme passif, le risque d'hyperthermie, mais aussi sur la conduite à tenir en cas de questions et les coordonnées des organismes à contacter. (Cf figure 6 et 7 : Chapitre 7)

Le 22 novembre 1999, La sixième campagne débute. Dans un premier temps, une nouvelle cassette vidéo "Comment coucher bébé" est diffusée auprès des maternités du Nord de la France et une nouvelle affiche est créée.

Démarrée le 8 février 2001, la septième campagne de prévention aborde le matériel de couchage.

Enfin, en 2002, des conseils de prévention sont diffusés dans le livret "Mon album" distribué en maternité dans la "boîte rose".

Un exemple des campagnes en Normandie : très sensibilisé par ce problème de Santé Publique, le Professeur Mallet (pédiatre, chef du département de pédiatrie du CHU de Rouen et du Centre de Référence Régional de la MIN de Haute Normandie) réunit, dès 1991, lors du congrès de la société européenne, un groupe de recherche sur l'étude et la prévention de la MIN. Puis, en 1998, il accueille, lors des 5èmes assises internationales sur la MIN, un grand nombre de pays, dont les États-Unis pour la première fois afin de

rapporter les conclusions des études du groupe. En 2006, face à un taux encore trop élevé et stagnant de nouveau-nés et nourrissons dormant en DV ou DL (20 %) et de décès par MIN, une campagne « de rappel » a été mise en place. Ainsi, des plaquettes sont mises à disposition dans les salles d'attente et expliquées par les professionnels pendant les consultations, les séances de Préparation à la naissance et à parentalité. En parallèle, dans les services de suites de couches, l'opération « Je dors sur le dos » est lancée. Ainsi chaque maman reçoit 1 body pour son nouveau-né avec ce slogan dessus et les sages-femmes délivrent les conseils de prévention en ajoutant « je dors sur le dos, mais joue sur le ventre ». En 5 ans, 125 000 bodys ont été distribués en Haute Normandie. En 2009, l'action s'est élargie à toute la Normandie. Une enquête menée par Mesdames Pellerin et Duboys-Gay (Service de protection maternelle et infantile, conseil général de Seine-Maritime) et le professeur Mallet recense une hausse sensible du nombre de nourrissons dormant en DD (80 % en 2006 – plus de 90 % dès 2008) et une baisse du taux de MIN épargnant ainsi la vie d'une dizaine de nourrissons.

V.1.2 Les recommandations de la HAS

L'évolution conceptuelle récente de la problématique des morts de nourrissons dans notre pays, basée sur des considérations de nature statistique, a entraîné une nécessaire réflexion sur leur prise en charge, d'un point de vue médical, humaniste, et épidémiologique. La Haute autorité de santé a donc élaboré en février 2007 des recommandations professionnelles visant à améliorer les pratiques de gestion des appels des parents, de la conduite à tenir des intervenants sur place, des modalités de transfert du corps et de la prise en charge hospitalière par l'équipe du centre de référence de MIN.

L'élaboration de ces recommandations a été menée selon la méthodologie de la HAS. Le comité d'organisation, composé des représentants des sociétés savantes, des institutions et des familles concernées, a identifié les questions auxquelles devait répondre le texte. Le groupe de travail, associant une trentaine de professionnels des domaines concernés et un représentant des parents, a rédigé les recommandations, qui ont ensuite été soumises à l'avis d'un groupe de lecture. Amélioré par ces suggestions, le texte a été validé par la Commission puis le Collège de la HAS. Ce travail s'appuie sur une étude approfondie de la littérature, analysée dans l'argumentaire joint aux recommandations. Sur ce thème des MIN, la littérature scientifique est abondante, mais le niveau de preuve scientifique des études restant insuffisant, ces recommandations reposent donc essentiellement sur un accord professionnel.

Voici les points essentiels écrits dans un communiqué de presse le 20 mai 2007 :

Les cas de MIN nécessitent d'être investigués pour :

- Établir la cause décès

- Organiser la prise en charge avant tout psychologique de la famille et des personnes présentes au moment du décès
- Mettre en œuvre, lorsque cela est possible, des mesures de prévention si une cause accidentelle de décès est identifiée
- Faire la part d'éventuels cas de maltraitance

Points clés des recommandations :

- Tous les cas de mort inattendue du nourrisson doivent être pris en charge au sein d'un centre de référence (service hospitalier pédiatrique spécialisé dans cette prise en charge) afin de réaliser les explorations médicales à visée diagnostique le plus rapidement possible et proposer un accompagnement, un soutien psychologique et un suivi aux parents endeuillés.
- Il est essentiel de procéder à une autopsie médicale après avoir informé les parents de l'intérêt de cet examen pour faire le diagnostic de la cause du décès. Cet examen ne peut être réalisé qu'avec leur accord signé.
- Les parents doivent être tenus informés, tout au long du parcours, des examens pratiqués et de leurs résultats.
- À tout moment, les autorités judiciaires peuvent être alertées s'il apparaît un doute concernant une éventuelle maltraitance.
- À l'issue des explorations diagnostiques, la transmission au Centre d'épidémiologie sur les causes médicales du décès (CepiDc) d'un certificat médical de décès complémentaire améliorerait le recueil précis des causes de décès.
- La mise en place de Comités multidisciplinaires de revue de cas de décès permettrait une analyse épidémiologique, une évaluation des pratiques et la mise en œuvre d'actions de prévention.

L'académie américaine de pédiatrie vient aussi de faire des recommandations visant à améliorer le dépistage d'éventuels cas de maltraitance dans les MIN.

V.2 LES ASSOCIATIONS

C'est en 1959, dans le Connecticut, qu'est fondée la première association de parents. En 1962, la "Washington Association for Sudden Infant Death Studies"(SIDS) est créée. Grâce à elle s'ouvrira, un an plus tard, la première conférence internationale sur le sujet. Vingt pays industrialisés, dont la France, se sont alors engagés à mettre en commun leurs efforts pour lutter contre la Mort Subite du Nourrisson. En 1978, les premières associations de parents se constituent à Rouen puis à Paris.

Créée le 10 mars 1984, l'association "Naître et Vivre" a été reconnue d'utilité publique par décret du 25 mars 1991. Depuis 1990, à l'initiative de "Naître et Vivre", une structure européenne, sous-groupe de SIDS International, a été créée en lien étroit avec la structure médicale européenne ESPID (European Society for Paediatric Infectious Diseases).

Hier comme aujourd'hui, l'association « Naître et Vivre » (insérer le lien de l'association naître et vivre dans biblio) a pour principal objectif de proposer son soutien aux parents. L'accompagnement du deuil prend plusieurs formes : permanences téléphoniques, soutien individualisé, groupes de parole... Elle contribue à la prévention auprès du grand public et des professionnels d'accueil de la petite enfance. Elle intervient dans des actions de formation, animées par des médecins.

Tous les 2 ans un congrès international est organisé. En avril 1998, Il s'est déroulé à Rouen. Le thème était : "Understanding - Explaining - Intervening » (Comprendre - Expliquer – Prévenir).

VI DES DONNÉES RÉCENTES

A la suite d'études internationales montrant que les morts inattendues d'aujourd'hui diffèrent de celles observées jusque-là, Bloch et coll. (épidémiologistes à l'Institut de Veille Sanitaire), réalisent entre octobre 2007 et septembre 2009, une étude épidémiologique 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 morts inattendues de nourrissons. 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

Comme dans des études antérieures, les auteurs retrouvent une forte prédominance de garçons avec un sexe ratio M/F = 1,86, un âge médian de 3 mois (86 % avant 6 mois) et un pic hivernal. La répartition géographique du taux de MIN est identique à celle retrouvée en 2005 : un taux plus important dans le nord de la France et plus bas en Île de France et dans les départements du sud. Ils retrouvent les facteurs de risque connus que sont la prématurité (17 % contre 6 % en population générale) et l'hypotrophie (19 % contre 7,2 % en population générale). Les deux tiers des décès sont survenus au domicile.

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

Figure 5 :

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%

- **Les Infections :**

Elles sont multiples : respiratoires, digestives ; on note aussi 1 méningite, 1 péricardite et 1 septicémie.

- **Les accidents de couchage :**

Parmi les 72 décès expliqués, un quart est dû à une asphyxie liée au couchage et/ou à la literie, et aurait donc pu être évité : nourrissons coincés entre le matelas trop petit pour le lit et le bord du lit en toile (souvent un lit d'appoint), enfants asphyxiés le nez dans le matelas, en couchage ventral sur support mou (couverture, oreillers, matelas d'adulte), enfouis sous une couverture ou couette ou dans une pièce trop chaude. «Ce sont des décès totalement évitables», insiste le Dr Juliette Bloch.

- **Le cas de maltraitance :**

1 décès est directement lié à la maltraitance. Toutefois, 8 enfants sont suspectés de maltraitance sans que le dossier n'ait pu être conclu, ainsi que 2 autres dirigés directement vers l'institut médico-légal. Cela représente 11 enfants décédés dans un contexte suspect, ce qui représente un total de 5% des MIN de moins d'1 an incluses dans l'enquête. En l'absence d'autopsie, d'imagerie et de fond d'œil, on ne peut exclure que certains cas de maltraitance soient passés inaperçus.

Parallèlement, une enquête qualitative sur les difficultés rencontrées au cours de l'enquête est menée à la fin de l'étude auprès des SMUR et des centres de référence.

Les auteurs concluent : « Un faible nombre d'enfants n'a été ni inclus ni exploré : cette première enquête prospective a montré la faisabilité d'un recueil de données sur le lieu du décès et un bon taux de transferts en Centre de référence. Le recueil des informations sur le lieu du décès a été très utile aux médecins des Centres de référence et fait partie des recommandations de la HAS. Toutefois, les départements participants étaient volontaires, ce qui surestime probablement la qualité des pratiques. Les investigations post-mortem n'étaient pas parfaitement en accord avec les recommandations de la HAS, notamment pour la réalisation de l'autopsie et de l'imagerie cérébrale, pouvant conduire à méconnaître une mort violente ou naturelle expliquée. Le taux d'autopsies a toutefois progressé depuis la création des Centres de référence. Certains examens étaient difficiles à réaliser techniquement comme les prélèvements urinaires, la ponction lombaire, la ponction de la chambre antérieure de l'œil, ou encore le fond d'œil. D'autres examens posaient le problème de l'utilisation pour des enfants décédés du plateau technique dédié aux personnes vivantes »,

VII 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
- *(Bibliographie : site de légifrance)* (<http://www.legifrance.gouv.fr/> : <http://www.legifrance.gouv.fr/>)

Figure 6 : exemples de campagnes



Source : bodies 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 :

- 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 facteurs de risque, développer des actions de prévention plus efficaces pour que le nombre de morts inattendues du nourrisson diminue dans les années à venir ainsi que de connaître la localisation des centres de référence afin que la prise en charge post-mortem soient réalisées selon les recommandations de l'HAS pour

porter des diagnostics plus sûrs et ainsi délivrer des explications plus précises aux parents afin de faciliter leur travail de deuil et, dans le cas de maladie génétique, éviter un décès dans la fratrie à venir.

VIII 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.
- oncogénèse : Terme issu du grec onkos : masse et génnan : engendrer. Synonyme : cancérigène, oncogénique. Le terme Oncogénèse est synonyme de cancérognèse c'est-à-dire susceptible de provoquer un cancer.
- période post-néonatale : de 28 à 364 jours soit de 1 mois 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.
- 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 aiguë qui peut provoquer une stéatose hépatique et un $\frac{7}{3}$ ème 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

- AFDPHE : Association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant
- CépiDc : Centre d'épidémiologie sur les causes médicales de décès
- DD : décubitus dorsal
- DGS : Direction générale de la Santé
- DL : décubitus latéral
- DV : décubitus ventral
- fdr : facteur de risque
- HAS : Haute Autorité de la Santé
- InVS : Institut de Veille Sanitaire
- IRM : Imagerie par résonance magnétique
- M.G.I.N : malaises graves inopinés du nourrisson
- MIN : mort inattendue du nourrisson
- MSN : Mort Subite du Nourrisson
- OMS : Organisation Mondiale de la Santé
- OR : odds-ratio
- PMI : Protection maternelle et infantile
- PNP : Préparation à la naissance et à parentalité
- SFBC : Société française de biologie clinique
- SFEIM : Société française pour l'étude des erreurs innées du métabolisme
- SIDS : sudden infant death syndrome
- SUDI : SUDI
- TDM : Tomodensitométrie