

# LA MORT INATTENDUE DU NOURRISSON

PAR BENOÎT LE GOEDEC, SAGE-FEMME

*Durant toute l'enfance, c'est la première année de la vie qui est marquée par la mortalité la plus élevée : selon les données du Centre d'épidémiologie sur les causes médicales de décès (CépiDc) de l'Inserm, le taux de mortalité infantile en 2000 était de 451 pour 100 000 pour les enfants de 0 à moins de 1 an.*

*La tranche d'âge des enfants de moins de 1 an est aussi celle touchée par les mauvais traitements aboutissant à la mort (taux d'homicides de 2,5 pour 100 000).*

## DÉFINITIONS

### ■ 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'OMS 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 9<sup>e</sup> révision de la CIM et « R95 » pour la 10<sup>e</sup> utilisé depuis l'année 2000.

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 HAS 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.

### ■ 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.

); c'est donc un diagnostic rétrospectif par élimination.

### ■ NEAR MISS

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

Les malaises graves inopinés du nourrisson (M.G.I.N) ou ALTE Syndrome (Apparent Life Threatening Event) se rapprochent aussi de ces définitions. 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.

### Selon les recommandations de l'HAS comprennent :

- des morts inattendues et inexpliquées à l'autopsie, c'est-à-dire celles correspondant à la Mort Subite du Nourrisson, dont la définition est la suivante : « *mort subite et inattendue d'un enfant de moins d'un an et normalement au-delà de la période périnatale, qui reste inexpliquée après une investigation approfondie, comprenant une autopsie complète et l'analyse des circonstances de la mort et de l'histoire clinique antérieure* » ;
- 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 ;
- des morts survenues lors d'une maladie aiguë et brutale, évoluant depuis moins de 24 heures chez un enfant qui était en bonne santé auparavant, ou survenues par la suite, si des soins intensifs ont été donnés dans les premières 24 heures ;
- des morts résultant de conditions pathologiques préexistantes qui n'avaient pas été identifiées auparavant par des professionnels de santé ;
- des morts résultant de toute forme d'accident, de traumatisme ou d'empoisonnement.

## FACTEURS DE RISQUES

### ■ POSITION DE COUCHAGE

Le risque le plus important de MSN est la position de couchage sur le ventre, Environ 48 % des cas pouvaient être liés à la position durant le sommeil sur le côté ou sur le ventre.

Le risque le plus faible étant le couchage sur le dos, le couchage sur le côté étant considéré comme intermédiaire.

### ■ FUMÉE DE TABAC

le risque de MSN est plus important si la mère a fumé pendant la grossesse, et ce risque est lié à la dose ; l'exposition du nourrisson à la fumée de tabac augmente le risque proportionnellement au nombre de fumeurs dans la maison.

### ■ L'ENVIRONNEMENT DU COUCHAGE/BERCEAU

Le risque de MSN augmente en cas :

- d'utilisation de duvets et couettes ;
- d'emballotement de l'enfant ;
- de port d'un bonnet au lit ;
- de température élevée dans la chambre à coucher.

### ■ LE PARTAGE DE LA CHAMBRE (CO-SLEEPING)

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

*Le co-sleeping (enfant dormant dans le même lit avec le ou les parents) était un facteur de risque plus important si la mère avait fumé pendant la grossesse (OR = 16,02) que dans le cas contraire (OR = 1,7). Pour les mères qui ne fumaient pas pendant la grossesse, l'odds ratio pour le co-sleeping était bas (à 2 semaines de vie : 2,4 [1,2-4,6]) et significatif pendant les 8 premières semaines de vie seulement. Cet OR (co-sleeping) était aussi partiellement attribuable à la consommation d'alcool par la mère. Le rôle de la consommation d'alcool était significatif seulement lors du co-sleeping pendant la nuit entière (OR augmenté de 1,66 [1,16-2,38] par verre). Environ 16 % des cas de MSN pouvaient être attribués au co-sleeping,*

et 36 % au fait que l'enfant dormait dans une chambre séparée.

### ► LE PARTAGE DU LIT

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

De même, le partage d'un canapé pour dormir avec l'enfant augmente le risque de MSN.

### ► LE REPÉRAGE DE SYMPTÔMES CHEZ LE NOURRISSON

L'identification précoce d'un épisode de maladie chez le nourrisson diminue le risque de MSN.

### ► LES VACCINATIONS

Elles n'augmentent pas le risque de MSN, au contraire les enfants vaccinés ont un risque significativement plus bas de MSN que ceux non immunisés.

### ► 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.

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 inexpliquées est diagnostiquée sans autopsie). Le recoupement avec les données du Cépidec 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).

### ► L'HYPERTHERMIE

Ce risque est majoré lorsque le nourrisson est couché en Décubitus Ventral 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.

### ► LE PIC HIVERNAL

La recrudescence hivernale, la présence d'une rhino-pharyngite 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*, *Bordetella 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.

### ► 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.

### ► 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.

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.

Plus récemment, en mars 2010, l'équipe de Bousquet, Livolsi et coll.<sup>1</sup> Université et hôpitaux universitaires de Strasbourg, 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 éry-

1. Dr Béatrice Vuaille - Une anomalie dans le cœur de bébés décédés de MSIN ; 3 mars 2010.

throcytaire 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.

### ■ 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, de coma, d'acidose métabolique sévère.

■ **D'AUTRES ITEMS** évoqués ne sont pas confirmés comme des facteurs de risque de MSN ou de protection : l'allaitement maternel, l'utilisation des tétines, le partage du lit (en dehors des risques cités ci-dessus), les protections en tissu autour du lit, les moniteurs de surveillance d'apnée, le type de matelas, les voyages en avion ou en altitude. En 2006, une étude américaine publiée par Paterson et al. rapporte que des altérations du système nerveux central pourraient jouer un rôle plus important qu'envisagé initialement dans la survenue des MSN.

*En effet, en examinant des échantillons de bulbes rachidiens chez 31 enfants morts de MSN et chez 10 enfants (groupe contrôle) morts d'une autre pathologie, Paterson et son équipe ont pu établir que : le nombre et la densité de neurones sérotoninergiques étaient significativement plus élevés dans le bulbe des enfants décédés de MSN ; en revanche, la densité des récepteurs sérotoninergiques était significativement plus faible chez ces mêmes enfants ; enfin, les nourrissons de sexe masculin présentaient, au niveau du tronc cérébral, une densité de récepteurs à la*

*sérotonine significativement inférieure à celle des nourrissons de sexe féminin. Or la sérotonine est un neuromédiateur impliqué et libéré au cours de l'éveil. L'altération, soit de la quantité de neurones qui synthétisent la sérotonine, soit de l'expression de ces récepteurs, soit enfin du degré de saturation de son transporteur, modifierait les réflexes de protection que sont le réveil et le fait de tourner la tête sur le côté lorsque les enfants sont placés sur le ventre. Il s'agit bien sûr d'un échantillon trop faible pour tirer des conclusions fermes de cette étude mais celle-ci incite à conduire de nouvelles recherches sur les anomalies des neurones sérotoninergiques dans le bulbe et le tronc cérébral des enfants décédés de MSN.*

### ■ LA TÉTINE COMME FACTEUR DE PROTECTION

Il a été trouvé un effet protecteur de la tétine dans une étude cas-témoins dans 10 comtés de la Californie du Nord (185 cas de MSN et 185 témoins appariés sur des variables sociales et géographiques). Ils ont interviewé les mères des cas et des témoins à propos du sommeil de référence de leurs enfants (le dernier sommeil pour les cas, le dernier sommeil avant l'entretien pour les témoins). Les résultats étaient les suivants : après ajustement sur des variables confondantes connues, les odds ratios pour la MSN chez les enfants utilisant une tétine lors du dernier sommeil était de 0,08 (0,03 à 0,21), soit une réduction de risque de plus de 90 %, par comparaison avec les enfants qui n'ont pas utilisé une tétine pendant le sommeil. Les auteurs signalent quelques limites à cette étude : son caractère cas-témoins, la taille de l'échantillon et une compréhension insuffisante des mécanismes sous-jacents réels de l'effet protecteur. Ces résultats rejoignent ceux d'une méta-analyse de 7 études cas-témoins sur l'utilisation de tétines qui a abouti à la recommandation aux États-Unis de l'utilisation de la tétine pour tous les épisodes de sommeil de nourrisson.

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.

### ■ LE MONITORAGE À DOMICILE

Fréquemment proposé pour les fratries d'un enfant mort subitement il y a

quelques années, il n'est plus d'actualité. En effet, malgré de nombreuses études, la preuve n'a jamais pu être faite du lien entre apnée prolongée et MSN et il n'a jamais pu être mis en évidence non plus une réduction de l'incidence de la MSN chez des enfants surveillés par monitoring.

### ■ POUR LA FUTURE FRATRIE

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.

À 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.

## CONDUITE À TENIR LORS DU PREMIER CONTACT TÉLÉPHONIQUE, POUR LE PREMIER INTERVENANT SUR PLACE ET LORS DE L'ARRIVÉE DE L'ENFANT AUX URGENCES

### ■ PRATIQUES RECOMMANDÉES EN FRANCE

Les experts ont recommandé que lors de l'appel, le régulateur demande :

- l'âge de l'enfant,
- s'il bouge ou si on peut le réveiller,
- s'il est plus pâle que d'habitude,
- d'envoyer un secours médicalisé sans délai,
- d'éventuellement, guider par téléphone une réanimation cardio-respiratoire si l'appelant est volontaire ;

### Si le décès est certain

- Favoriser l'expression verbale de l'appelant,
- Montrer de la compréhension et de l'empathie face au comportement des parents (ou d'un tiers concerné) au téléphone : douleur, pleurs ou cris



importants, ou au contraire sidération avec quasi-impossibilité de formuler l'appel et donc difficultés à comprendre ce qui se passe.

### ■ LA FICHE D'INTERVENTION

Nécessité que l'équipe de premiers secours soit entraînée, pour être à la fois réconfortante envers la famille et efficace pour conduire les premières investigations. Il est bien spécifié que ces équipes de premiers secours doivent être formées et entraînées à recueillir tous les éléments du lieu du décès (environnement, literie, membres de la famille présents). Ces intervenants (équipe de premiers secours) doivent aussi être sensibles à la douleur de la famille, mais en restant capables de recueillir toutes les informations nécessaires.

il est recommandé d'interroger toutes les personnes présentes sur les circonstances du drame : qui a découvert l'enfant ? Dans quelles circonstances ? Quels gestes ont été pratiqués ? L'enfant a-t-il été déplacé ?

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.

**Il est recommandé** de bien noter dans quelle position l'enfant a été trouvé, s'il y avait des traces de lait ou de sang sur les draps ; de préciser la literie dans laquelle dormait l'enfant et le type de lit ; de noter les vêtements portés par l'enfant ; de signaler tout élément suspect.

### ■ « LA SCÈNE » DU DÉCÈS

Dans la littérature anglo-saxonne, « la scène du décès » est définie comme tous les lieux où l'enfant a pu se rendre dans les heures précédant le décès (nourrice, médecin traitant, hôpital, etc.) et que

les investigations doivent aussi y être faites. Il est signalé que la scène a pu être modifiée, intentionnellement ou non (en cas de panique par exemple) et qu'il faut en tenir compte.

Dans les pays anglo-saxons, la police est toujours prévenue lorsqu'un décès survient au domicile, et de fait, un de ses représentants participe à l'examen des lieux.

Mais le Royal College of Pathologists précise, dans son protocole de prise en charge de la MSN : *l'examen de la scène du décès sera fait dans un second temps, en général dans les 48 h qui suivent le décès ; il est habituellement fait conjointement par un policier formé à cette pratique et par un pédiatre expérimenté ; s'il n'y a pas de pédiatre, on peut faire appel à un médecin ayant l'expérience des enfants et apte à poser des questions adaptées à la situation (le médecin de famille ou un travailleur social ou paramédical peut aussi être présent).*

### ■ 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.

### ■ 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.

### ■ 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.

## ► 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.

## ► 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'opposent 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 paracliniques, 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.

**Concernant les explorations biologiques,** les auteurs recommandent

de faire des prélèvements (soit lors de l'admission aux urgences, soit au début du temps de l'autopsie):

- **Bactériologiques:** sur sang, urines, liquide céphalo-rachidien (LCR), sécrétions nasopharyngées ou trachéales, et éventuellement utilisation de techniques d'amplification pour identification de micro-organismes;
- **Virologiques:** sur sécrétions nasales ou aspirations naso-pharyngées, LCR, poumon voire selles si contexte de gastro-entérite;
- **Biochimiques:** sur humeur aqueuse de l'œil (très stable même après le décès), sur sérum ou papier de Guthrie pour rechercher une maladie héréditaire du métabolisme et notamment anomalie de l'oxydation des acides gras; de tissus à congeler: foie, rein, muscle strié et myocarde, thymus, etc.; de peau: pour cultures de fibroblastes.

## ► LES PRÉLÈVEMENTS TOXICOLOGIQUES

Les deux protocoles internationaux précisant les investigations biologiques. Krous conseille de prélever systématiquement: sang, urines, foie, liquide gastrique.

Et en cas de contexte douteux (c'est-à-dire pouvant faire évoquer un décès par maltraitance): bile, humeur aqueuse, tissu rénal.

La conservation: Le sang au frais à 4°. Tous les autres tissus ou liquides peuvent être congelés.

### Quels toxiques rechercher ?

- **Les plus fréquemment dosés:** cocaïne; morphine; amphétamines; et leurs métabolites.
- **Mesure de l'alcoolémie:** à envisager au moindre doute. On peut demander un « screening » de recherches de toxiques, drogues ou médicaments. Certains laboratoires effectuent en routine dans ces contextes de MSN des dosages de médicaments dépresseurs du système nerveux central tels que barbituriques, tricycliques, benzodiazépines, etc. D'autres dosages peuvent être envisagés selon l'anamnèse et le contexte clinique.

## ► 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 quatre membres et du bassin effectués et interprétés par un radiologue pédiatre. En fonction des

moyens disponibles, une TDM ou IRM du corps entier est envisagée.

## ► LES CENTRES DE RÉFÉRENCE

### 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 sept grandes missions:

- 1 Jouer un rôle d'animation en matière de soins, de recherche et d'enseignement.
- 2 Apporter un appui technique aux équipes et professionnels de la santé confrontés à ce problème.
- 3 Diffuser auprès des équipes hospitalières et du corps médical toutes les informations nécessaires.
- 4 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.
- 5 Organiser le transport du corps de l'enfant décédé vers un établissement d'hospitalisation où seront pratiqués des examens médicaux complémentaires et une autopsie.
- 6 Apporter une aide psychologique à la famille de la victime.
- 7 Informer les professionnels de santé.

## RÉFÉRENCES

- [campus.cerimes.fr/maieutique/UE-puericulture/MIN\\_bis/site/html/bibliographie.html](http://campus.cerimes.fr/maieutique/UE-puericulture/MIN_bis/site/html/bibliographie.html)
- 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.has-sante.fr>
- <http://www.naitre-et-vivre.org/index.php>