

Autopsies dans le cadre des décès néonataux et mort inattendue du nourrisson

Dr Julia Torrents, Dr Clémence Delteil

Service de Médecine Légale et Droit de la Santé, CHU Timone

Cadre réglementaire

Journée SOFFOET 18/06/2021

Définition autopsie médicale pédiatrique

- Autopsies pratiquées en dehors du cadre des mesures d'enquête ou d'instruction diligentées lors d'une procédure judiciaire
- But :
 - Faire des diagnostics
 - pour l'enfant
 - pour la fratrie
 - pour les parents
 - Recherche
 - Épidémiologie
 - Contrôle/ amélioration des soins

Procédure

- Demande d'un médecin
- Consentement des 2 parents après information
- *Absence d'inscription au registre national des refus (13 ans)*
- Résultats inclus dans le dossier médical de la personne décédée

Cadre légal

- Autopsie médicale régit par l'article L1232-3 du code de Santé Publique
 - Lorsque le défunt est un mineur le consentement est exprimé par les titulaires de l'autorité parentale (les deux parents)
 - La loi prévoit que chacun des titulaires de l'autorité parentale donne un consentement par écrit autorisant la réalisation d'une autopsie médicale. Cependant en cas d'impossibilité de joindre un des deux parents, l'autopsie pourra avoir lieu si l'autre y consent par écrit

Formulaires a remplir pour la demande d'autopsie

- Procès verbal de constat de la mort
- Certificat de décès
 - Certificat de décès néonatal (entre la naissance et 27 jours révolus)
- Bon de demande

Journée SOFFOET 18/06/2021

Formulaires a remplir pour la demande d'autopsie

- Procès verbal de constat de la mort
- Certificat de décès
 - Certificat de décès néonatal (entre la naissance et 27 jours révolus)
- Bon de demande
- **Vérifier qu'une information exhaustive sur la réalisation de l'autopsie a été faite**

RAMBAUD C., GUILLEMINAULT C. Autopsie pédiatrique et consentement parental. Arch Pediatr, 2005, 12: 1478-82.

2021

Médecins	Parents
<p>- 39,2 % ne savent pas que "<i>des prélèvements d'organes sont systématiquement faits lors de l'autopsie avec conservation en totalité de certains de ces organes</i>"</p> <p>- 63 % ne savent pas si le cerveau est systématiquement prélevé et conservé</p>	<p>- 72 % des parents ne savent pas si d'autres organes que le cerveau ont été prélevés et conservés</p> <p>- 81,2 %, n'étaient pas au courant que le cerveau de leur enfant avait été prélevé et conservé</p>

Délai de réalisation

- L'autopsie : maximum 48 heures après le décès du malade car
 - Plus le délai est court, moindres seront les lésions viscérales dues à l'autolyse débutant précocement après la mort du patient
 - Permet d'éviter de retarder les funérailles

Journée SOFFOET 18/06/2021

Prise en charge financière

- L'autopsie est un acte qui n'est pas remboursé par la sécurité sociale
- Nomenclature
- La loi ne prévoit que les frais de transport aller et retour du lieu de décès à l'établissement de santé (convention)
- Les frais de prélèvement sont à la charge de l'établissement dans lequel a été réalisée l'autopsie (art. L.1211-4 CSP et art. R.2213-14 du code général des collectivités territoriales)

Condition d'autopsie

Y a-t-il des prélèvements spécifiques à faire ?

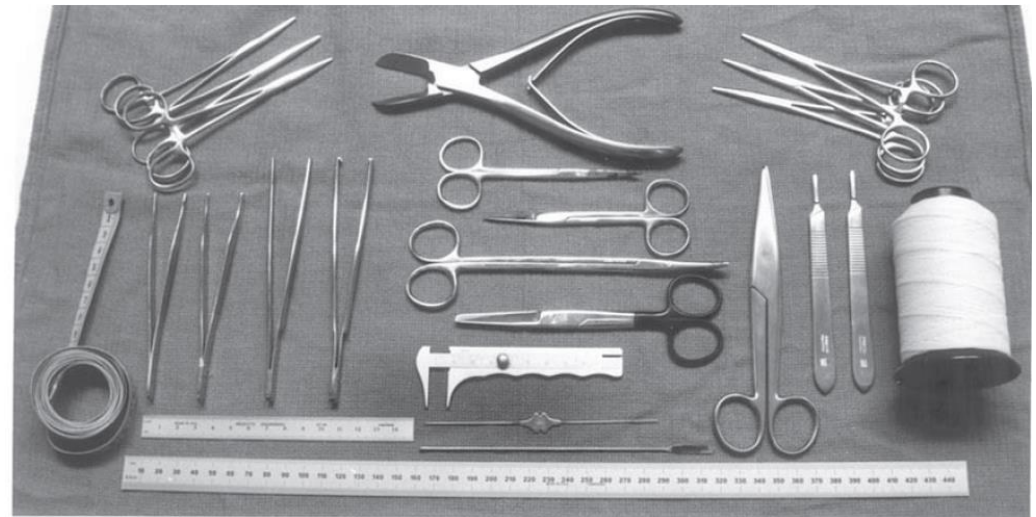
Journée SOFFOET 18/06/2021

Toutes les autopsies pédiatriques doivent être faites avec un protocole similaire quelles que soient les circonstances de la mort

Adaptation aux constatations per-autopsiques

Journées SOFFOET 18/06/2021

- Aucun texte de loi sauf restauration
- Pas d'habilitation ni établissement ni type de spécialité
- Mais recommandations HAS 2007 (MIN): ACP compétent en pathologie pédiatrique et collaborant avec des médecins légistes
- En milieu hospitalier
- Dans une salle spécifique



Procédures à suivre = recommandations HAS

- MIN : Toujours le même protocole = HAS 2007

RECOMMANDATIONS PROFESSIONNELLES

Prise en charge en cas de mort inattendue
du nourrisson (moins de 2 ans)

Permet une coopération multidisciplinaire +++

Permet de faire tous les diagnostics de la tranche d'âge y compris celui de maltraitance

Procédures à suivre: recommandations HAS

- 2014

PROCOLE TYPE

**Protocole type d'examen
autopsique foetal ou néonatal**

- 2017

RECOMMANDATION DE BONNE PRATIQUE

Syndrome du bébé secoué
ou traumatisme crânien non accidentel par secouement

Actualisation des recommandations
de la commission d'audition de 2011

Prise en charge en cas de mort inattendue du nourrisson (moins de 2 ans)

Explorations médicales

Ces investigations comprennent :

Un examen clinique complet	<ul style="list-style-type: none"> • Poids, taille, PC • Température corporelle • FO
Des examens biologiques qui seront prélevés avec les mêmes précautions d'asepsie que chez un enfant vivant	<ul style="list-style-type: none"> • 2 hémocultures faites sur 2 ponctions différentes • NFS, plaquettes • CRP, • Ponction lombaire • Prélèvement d'humeur vitrée (ionogramme, taux de sucre, peptide C, éventuellement toxiques) • ECBU par sondage • Bactériologie : sur prélèvements nez, pharynx, trachée (si possible après réintubation), selles • Virologie : IF sur nez, pharynx, trachée (VRS, influenza, parainfluenza, adénovirus) et PCR (entérovirus), selles • Toxicologie¹: sang, urines, liquide gastrique, bile, cheveux avec racines, chambre antérieure de l'œil prélevés de façon conservatoire • Sérum pour profil des acyl carnitines plasmatiques • En cas d'orientations particulières (suspicion de maladie génétique) : culture de peau , recherche génétique de QT long en cas d'antécédents dans la fratrie ou les ascendants proches, prélèvement fait lors du test de Guthrie à la naissance à se procurer auprès du GREPAM²
Des examens radiologiques faits et interprétés par un radiologue pédiatre	<ul style="list-style-type: none"> • Crâne : F + P • Rachis : F + P • Bassin : F • Quatre membres de face • Radio thorax • Ou bien si possible TDM ou IRM corps entier
Une imagerie cérébrale	<ul style="list-style-type: none"> • TDM ou • IRM <p>(choix de l'examen en fonction des possibilités)</p>
Des prélèvements à conserver	<ul style="list-style-type: none"> • Sang, sérum, LCR et urines congelés • Sang sur papier buvard

Imagerie médicale

Prise en charge en cas de mort inattendue
du nourrisson (moins de 2 ans)

- Radios

Crane F+P

Rachis F+P

ou

Scanner ou IRM corps entier

Bassin F

Quatre membres F

thorax

- Imagerie cérébrale

TDM ou IRM cérébrale

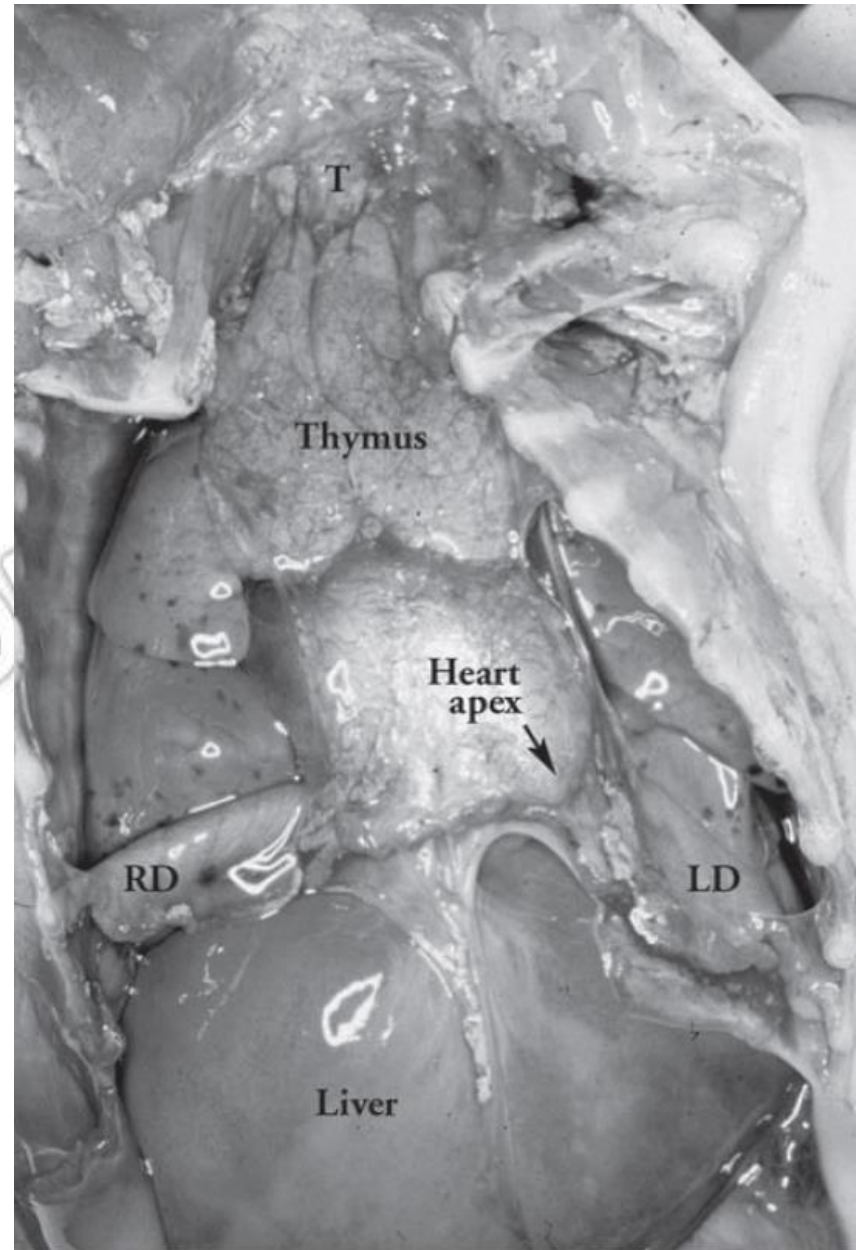
Examen externe

- Des photographies
- Signe de la mort : rigidité, lividité (reconnaitre et interpréter)
- Données anthropométriques (a reporter sur table de croissance <https://cress-umr1153.fr/index.php/courbes-carnet-de-sante/>)
- Inspection tégumentaire : hygiène, déshydratation, lésions traumatiques, cicatrices, déformation, rejet ...
- Éléments dysmorphiques ou malformatifs
- Aspect des fontanelles
- Signes de réanimation

Examen interne

- Incision cutanée allant de la fourchette sternale à la symphyse pubienne, en passant à gauche de l'ombilic, en « Y »,

Journée SOFFOET 18/05/2021




Handbook of
**PEDIATRIC
AUTOPSY
PATHOLOGY**

Enid Gilbert-Barnes,
AO, MBBS, MD, FRCPA, FRCPath, DSc(hc), MD(hc)

Diane E. Debich-Spicer, BS

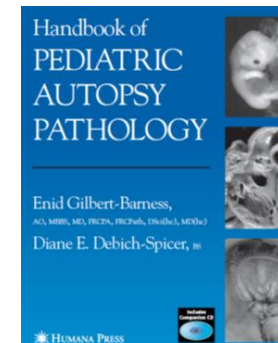
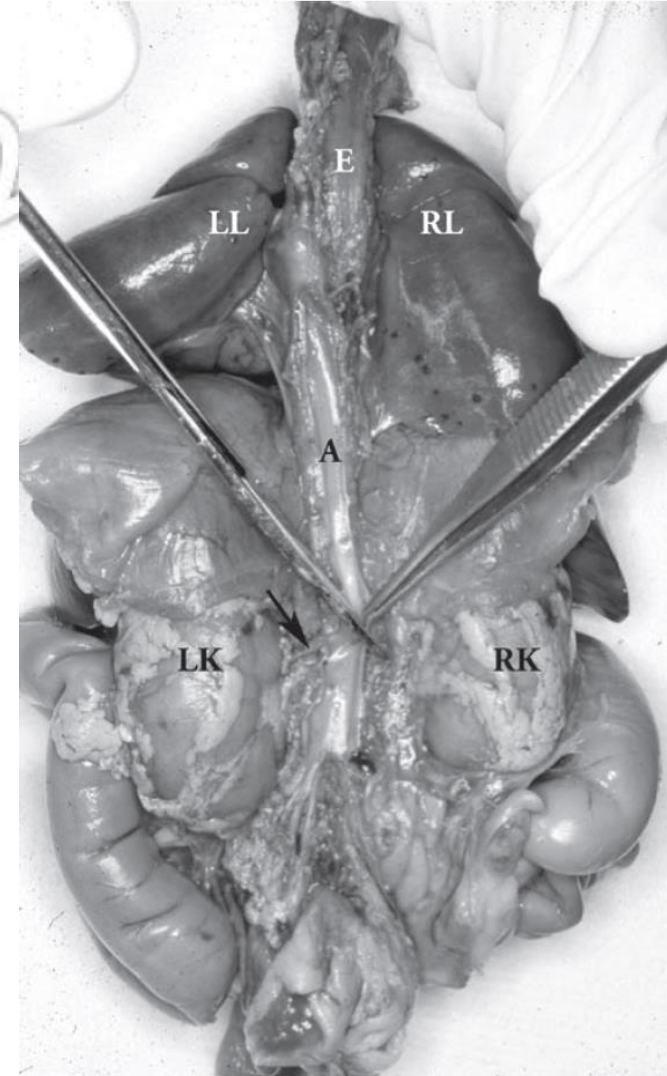
Includes
Computer CD

HUMANA PRESS



Examen interne discussion

- Vérification des organes en position anatomique
- La dissection des organes :
 - Un a un (technique la plus adéquate)
 - En monobloc avec dissection dans un second temps après fixation (valable que pour prématuré)
Non recommandée



Temps céphalique

- Débute par une incision du cuir chevelu, allant d'une oreille à l'autre, passant par le vertex.
- **Bien examiner la charnière cranio-cervicale (seule crevée effectuée)**
- Rabattre le cuir chevelu en avant et en arrière
- Incision de la calotte crânienne en fonction de l'âge et de l'ossification
 - En corole le long des sutures (<2 mois)
 - A la scie électrique (>3 mois avec encoche)
- L'encéphale est ensuite prélevé et placé dans un pot en plastique contenant du formol à 30 % durant 6 semaines minimum afin que la fixation soit complète.
- **Dure-mère +++**

Prélèvements

- Microbiologiques
 - Sang, urine, selles, LCR, fragments organes, protocole OMIN
- Toxicologiques
 - Sang, urine, contenu gastrique, bile, cheveux, humeur vitrée, fragments organes
- Anatomopathologiques
 - Fragments de tous les organes
 - **Ne conserver que ce qui est indispensable au diagnostic**
 - Histologie systématique (>60 lames)
- Génétiques (si accord parental spécifique)
 - Muscle, rate, cœur, rein ...

Annexe 4. Protocole d'autopsie : prélèvements histologiques

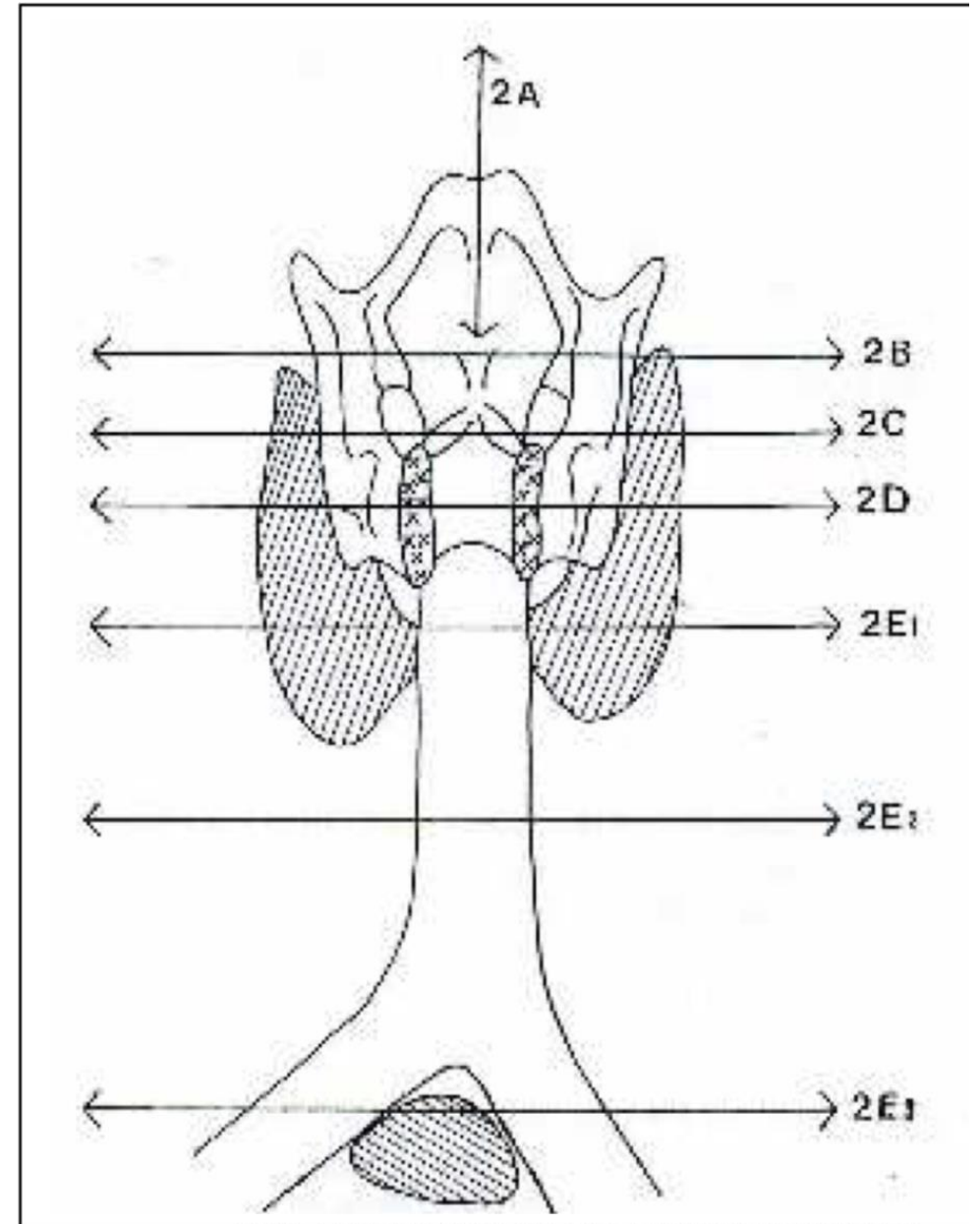
Histologiques Extrait de Rambaud C, Imbert MC. Protocole d'autopsie d'une mort subite du nourrisson (MSN). Ann Pathol 1993;13(2):131-4.

Toutes les lésions macroscopiques doivent être prélevées, y compris les lésions cutanées et osseuses et ce quel que soit leur siège.

Les prélèvements systématiques sont faits et numérotés toujours de la même façon, après fixation en formol à 10 %.

- 1 - œsophage :
- 1A : prélèvement vertical de toute la longueur de l'œsophage
 - 1B : jonction oeso-cardiale
 - 1C : carrefour aéro-digestif supérieur
- 2 - voies respiratoires supérieures (cf. fig. 1) :
- 2a - épiglotte : 1 prélèvement sagittal
- puis des sections transversales du larynx et de la trachée :
- 2b - larynx sus-glottique
 - 2c - glotte
 - 2d - larynx sous-glottique
 - 2E1 - trachée au niveau de la thyroïde
 - 2E2 - trachée sous la thyroïde
 - 2E3 - bifurcation trachéale, avec les ganglions inter-trachéobronchiques
- 3 - thymus : 1 prélèvement
- 4 - cœur (cf. fig.2) :
- * 2 sections transversales des ventricules droit et gauche :
 - la première à leur tiers inférieur :
 - 4a - partie antérieure
 - 4b - partie postérieure - la deuxième à leur tiers supérieur :
 - 4c - partie antérieure
 - 4d - partie postérieure - * 4e - 1 prélèvement transversal du septum entre les deux niveaux précédents (si prélèvement trop gros pour tenir dans une seule cassette : on dédouble en 4e1 = septum antérieur et 4e2 = septum postérieur)
 - * puis 2 prélèvements sagittaux du septum passant par le sillon auriculo-ventriculaire, les oreillettes et l'origine des gros vaisseaux :
 - 4f - partie antérieure du septum
 - 4g - partie postérieure du septum

Il est important de bien échantillonner le ventricule droit (notamment à ses jonctions avec le septum) donc si besoin rajouter un prélèvement qui lui sera exclusivement consacré.



RECOMMANDATIONS PROFESSIONNELLES

5 - **poumons** : un prélèvement de parenchyme périphérique et un prélèvement de parenchyme pédiculaire pour chaque lobe supérieur et chaque lobe inférieur :

- 5a - lobe supérieur droit périphérique
- 5b - lobe supérieur droit pédiculaire
- 5c - lobe inférieur droit périphérique
- 5d - lobe inférieur droit pédiculaire
- 5e - lobe supérieur gauche périphérique
- 5f - lobe supérieur gauche pédiculaire
- 5g - lobe inférieur gauche périphérique
- 5h - lobe inférieur gauche pédiculaire

+ Coloration de Perls systématique sur au moins 2 lobes différents

- 6D - **foie** droit
- 6G - foie gauche
- 7 - **rate**

- 8A - tête du **pancréas**
- 8B - corps et queue du pancréas

- 9D - **rein** droit
- 9G - rein gauche

- 10 - un prélèvement de chaque **surrénale**

- 11 - pédicule mésentérique et **ganglions mésentériques**

- 12 - **estomac** (fundus et antrum)

- 13 - **intestins** :

- 13a - duodénum
- 13b - intestin grêle : 3 prélèvements à des niveaux différents

- 13c - côlon : 3 prélèvements à des niveaux différents
- 13d - appendice

- 13e - rectum
- 13i - jonction iléo-caecale

- 14 - **organes génitaux internes**

- 15 - **vessie**

- 16 - peau du ventre
- 16a, 16b... = toute **lésion cutanée**

- 17 - **psoas** : 1 prélèvement longitudinal et 1 prélèvement transversal

- 18 - **diaphragme** : 1 prélèvement longitudinal et 1 prélèvement transversal

- 19 - **ganglions** cervicaux (sections sagittales)

- 20a - vertèbre
- 20 b - jonction costale ostéo-chondrale
- 20a, 20b... = toute **lésion osseuse**

- 21 - **cerveau** :

Si pas d'antécédent neurologique particulier, ne prélever qu'un seul hémisphère, le tronc cérébral et une tranche horizontale de cervelet passant par les noyaux dentelés, et couper l'autre hémisphère extemporanément

- 21a : lobe occipital
- 21b : hippocampe
- 21c - lobe frontal interne avec corps calleux et noyaux gris centraux

- 21d - lobe pariétal
- 21e - territoire périventriculaire (III V.) et thalamus

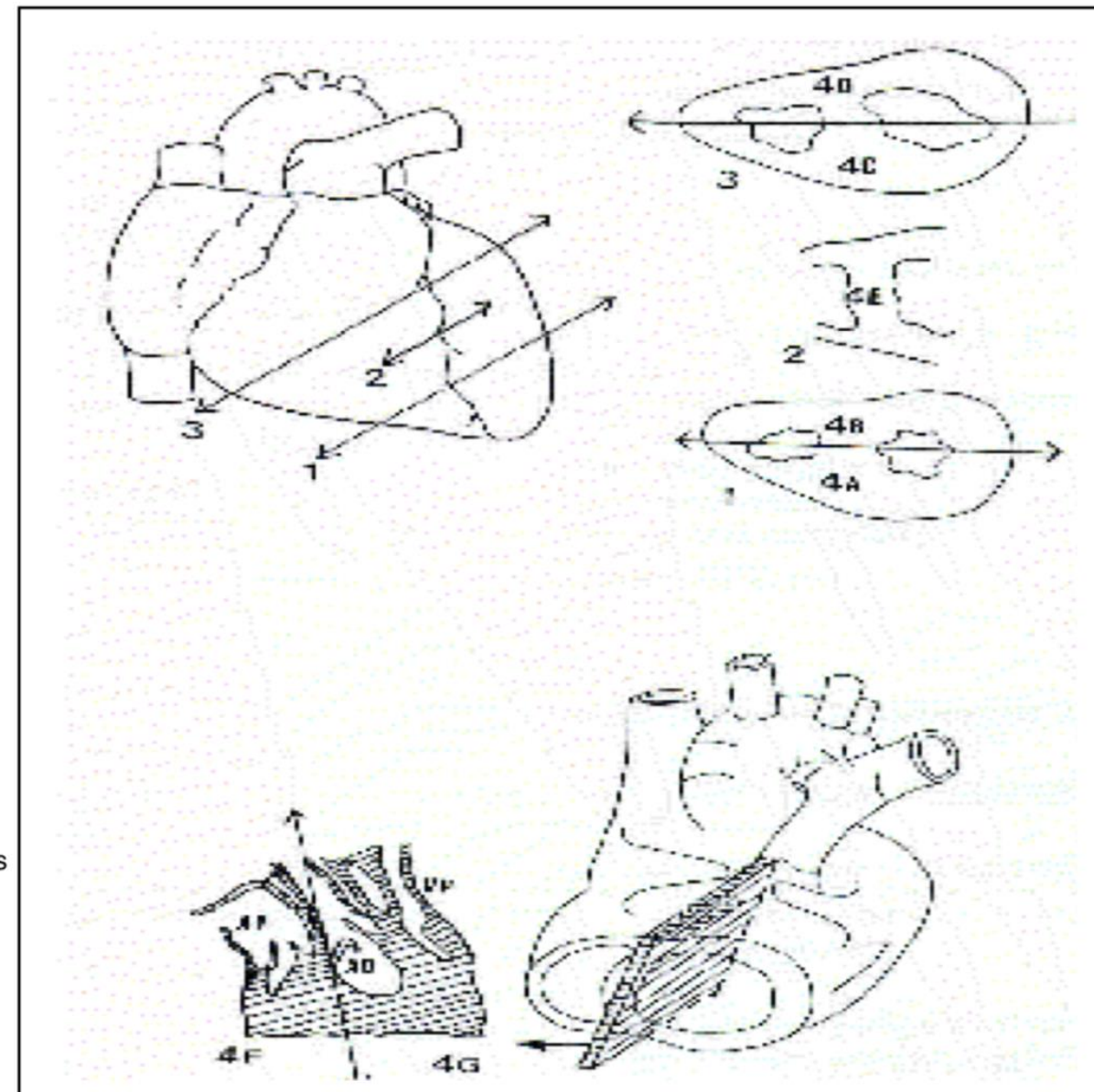
- 21f - tronc cérébral et début de la moelle cervicale (prélèvements étagés)
- 21g - cervelet

- 21h - plexus choroïdes et méninges de la base
- 21i - hypophyse

- 21j - dure-mère pariétale de la calotte enroulée façon « roll-mops » (une tranche)





- 22 - **glandes sous-maxillaires**
- 23 - **amygdales**

- 24D et 24G - **œil Dt et œil G** (si besoin)


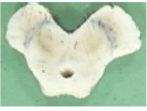


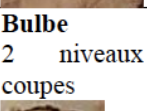



Neuropathologie du syndrome de la mort inattendue du nourrisson : revue de la littérature et proposition d'un protocole pour l'examen neuropathologique

Clémence Delteil ^{a, b} ✉, David Meyronet ^c, Andre Maues de Paula ^d, Anne Jouvret ^c, Marie-Dominique Piercecchi-Marti ^{a, b}

CVF d'avant en arrière	Prélèvement	HES	LFB	APP	Structures à analyser
Coupe passant par le striatum et les 3 commissures (chiasma optique commissure blanche antérieure et corps calleux) 	AVA	+	+	+	Cingulum (anoxie) Corps calleux Sensible aux ADR Recherche leucomalacie péri-ventriculaire Striatum : toxique, hypoxie
	SBP	+	+	+	Sensible aux ADR
	Cortex Frontal (F2)	+	+	+	Architectonie 3 ^{ème} , 5 ^{ème} et 6 ^{ème} couches de Brodmann
Coupe passant par les noyaux gris centraux 	NGC	+	+		Putamen, pallidum (anoxie) Capsule interne Cortex insulaire
	Corps mamillaires	+			Anoxie
	Hypophyse	+			Ischémie post traumatique
Coupe passant par le thalamus (1 cm en arrière les corps mamillaires) 	Thalamus	+	+		Anoxie
	Cortex pariétal	+	+		Architectonie 3 ^{ème} , 5 ^{ème} et 6 ^{ème} couches de Brodmann (anoxie) Hétérotopie glioneuronale
	Hippocampe	+	+		Corne d'Ammon (CA) : neurones pyramidaux au niveau de CA1, CA3 et CA4 Neurones apoptotiques
Coupe passant par le carrefour ventriculaire 	CV	+	+	+	Recherche leucomalacie péri-ventriculaire
	Cortex occipital +/- Calcarine	+	+		Architectonie 3 ^{ème} , 5 ^{ème} et 6 ^{ème} couches de Brodmann (anoxie) Hétérotopie glioneuronale

Abréviations : HES : hémateïne éosine safran ; LFB : luxol fast blue (myélinisation) ; APP : anticorps anti-APP ; CVF : coupes vertico-frontales ; AVA : angle ventriculaire antérieur ; ADR : mécanismes d'accélération-décélération et de rotation ; NGC : noyaux gris centraux ; CV : carrefour ventriculaire ; SBP : substance blanche parasagittale. Les localisations surlignées en gras sont utilisées par le score de Jensen.

Prélèvements	HES	LFB	APP	Structures à analyser
Mésencéphale  	+	+	+	Coupe passant par le noyau rouge Colliculi supérieurs (anoxie) Noyaux rouges Substance réticulée (péri-aqueducule) Coupe passant par la substance noire : Entrecroisement des PCS PC : sensible aux ADR Substance réticulée (péri-aqueducule) Substance noire (anoxie)
Pont + PCS 	+	+		Substance réticulée Locus coeruleus (centre respiratoire) PCS : sensible aux ADR Nécrose neuronale sélective périnatale
Hémisphère cérébelleux/PCMI 	+	+	+	Coupe passant par les PCMI (jonction pont bulbe) Cellules de Purkinje (anoxie) Persistance de la couche granulaire externe Noyau dentelé PCMI : Sensible aux ADR
Bulbe 2 niveaux de coupes 	+	+	+	Substance réticulée IX ^{ème} et X ^{ème} paires crâniennes Noyaux ambigu (anoxie), dorsal du vague, XII, du tractus solitaire Olive bulbaire (densité des neurones diminués)
Moelle cervicale haute 	+	+	+	Racines nerveuses : sensibles aux ADR

Abréviations : HES : hémateïne éosine safran ; LFB : luxol fast blue (myélinisation) ; APP : anticorps anti-APP ; ADR : mécanismes d'accélération-décélération et de rotation ; PCMI : pédoncules cérébelleux moyens et inférieurs ; PCS : pédoncules cérébelleux supérieurs ; PC : pédoncules cérébraux. Les localisations surlignées en gras sont utilisées par le score de Jensen.

Fin de l'autopsie

- Les organes non prélevés sont replacés dans le corps du défunt.
- La peau est refermée par un surjet ou des points croisés à l'aide d'une ficelle fine et d'une aiguille courbe.
- La calotte crânienne est remise en place et la peau est suturée (la cicatrice, postérieure dissimulée par la chevelure).
- Le corps est ensuite lavé soigneusement.
- Des soins de conservation peuvent être réalisés selon les souhaits de la famille.

Quand suspecter l'intervention d'un tiers ou d'une maltraitance ?

Journée SOFFOET 18/06/2021

- Signalement possible à tout moment ++++
- Pour tous les cas de maltraitance ou de forte suspicion de maltraitance
- Dérogation au secret professionnel (art 226-14 du CPP)
- Arrêt de l'autopsie médicale
- Appel du Procureur de la République et service de médecine légale

Signes physiques

- **Croissance (PC) / dénutrition (poids, phanères)**
- **Déformation des membres**
- **Peau et muqueuses : dans 2/3 des cas**
 - ✓ Ecchymoses et hématomes, morsures, brûlures
 - ✓ Plaies (sillons secondaires à une contention par liens, griffures, morsures...)
 - ✓ Alopécie
 - ✓ Lésions de la muqueuse buccale (plaie du sillon gingival, du frein de la langue) et de la langue (morsures, glossite ...), des dents
 - ✓ Organes génitaux externes

Imagerie

- Fracture
- Lésion traumatique encéphalique ou viscérale

Journée SOFFOET 18/06/2021

Lésions les plus observées

- Lésions hémorragiques intra-crâniennes : HSD, HM, contusion, disjonction suture, parfois des fractures du crâne
- Hémorragie dans la cavité abdominale par contusion et/ ou rupture d'un organe (rate, pancréas, foie , poumons, reins, désinsertion du grêle)
- Péritonite par perforation d'un organe creux
- Fractures costales

Prélèvements formolés

- cerveau = à ne couper qu'après fixation formolée (zones centrales)
- dure-mère
- moelle épinière en totalité
- muscles de la nuque
- yeux + origine des nerfs optiques
- toute lésion cutanée et osseuse
- viscères

Journées SOFFOET 18/06/2021

Merci de votre attention

