

Bilan clinique et étiologique fait en 1^{ère} intention face à un décès survenu à domicile ou en service de néonatalogie et attente des cliniciens vis-à-vis de l'autopsie

(Sébastien BLANC, Béatrice KUGENER, Lyon)

SOFFOET vendredi 18 juin 2021

Mort Inattendue du Nourrisson (MIN)

SUDI (Sudden Unexpected Death in Infancy)

- « Mort survenant brutalement chez un nourrisson alors que rien dans ses antécédents connus ne pouvait le laisser prévoir » (HAS, 2007).
- Cinq grands groupes de circonstances de décès :
 - Décès par Syndrome MSN : environ 40% des MIN.
 - Décès au cours d'une pathologie aiguë non considérée comme à risque vital
 - Décès au cours d'une maladie aiguë ou brutale évoluant depuis moins de 24h (y compris si soins intensifs débutés)
 - Décès secondaire à une pathologie préexistante non connue
 - Décès résultant de toute forme d'accident, traumatisme ou empoisonnement (bébé secoué, accident de couchage, intoxication...)

Epidémiologie actuelle en France

- MSN : 0,21/1000 NV en 2016 (CépiDc)
 - 151 cas Sex ratio : 1,31 (90 M/61F)
 - Chiffres rapportés à la Mortalité infantile :
 - Mortalité infantile : 3,59/1000 (2540 décès < 1 an)
 - MSN = 6 % de la mortalité infantile (NB : 10% en 2005)
 - MSN = 1er cause de décès en période post-néonatale
- MIN :
 - chiffre imprécis
 - estimation des CRMIN (Observatoire des MIN depuis mai 2015) et chiffres du CépiDc (codes W75-78-79 + R96-98-99)
 - 350 à 500 cas/an pour les nourrissons < 1 an ?
 - 50 cas/an entre 1 et 2 ans ?

Recommandations HAS 2007 – prise en charge des MIN

- Enfant de moins de 2 ans (âge « arbitraire » épidémiologique)
- Intervention des secours sur le lieu du décès (domicile-lieu de garde-voie publique etc...)
- Rares cas de
 - MIN en maternité (suite de couches) ou pendant hospitalisation en unité conventionnelle pédiatrique
 - Parents arrivant aux urgences avec bébé en ACR dans les bras
- Transport vers un CH de proximité ou CRMIN pour bilan post-mortem (possible par le SAMU y compris si certificat de décès signé sur place)

Recommandations HAS 2007 – Bilan hospitalier MIN

- Examen du corps (mensurations-température rectale-signes cutanés-examen ORL-palpation osseuse-recherche d'une organomégalie) et FO
- Entretien avec la famille, dossier médical complet, revue du Carnet de Santé, prise en charge psychologique
- Signalement au procureur et/ou procédure IML : possible à toutes les étapes de la prise en charge
- Mais intervention de plus en plus systématique des forces de l'ordre sur les lieux du décès et tendance forte à la judiciarisation dès le début de la prise en charge

Recommandations HAS 2007 – Bilan hospitalier MIN

- Scanner ou IRM corps entier + radiographies squelette
- Bilan biologique (sang-LCR-urines-prélèvement nasopharyngé et selles)
 - recherche de signes biologiques d'infection/syndrome inflammatoire
 - fonction rénale-calcémie
 - toxicologie
 - virologie-bactériologie
 - Bilan métabolique (sang-urines) + sang sur papier buvard
 - Conservation ADN +/- Biopsie de peau : si suspicion de maladie génétique ? De plus en plus systématique, prélèvements précieux +++
- **Autopsie, idéalement « à 4 mains », avec macroscopie-histologie-virologie-bactériologie-congélation de prélèvements**

Principales étiologies des MIN expliquées

- Chirurgicales
 - Cardiopathies avec ou sans souffle (RVPA-dysplasie alvéolocapillaire...)
 - Malformations (volvulus, hernie diaphragmatique, malformations ORL...)
 - Pathologies digestives (IIA, entérocolite...)
- Médicales
 - Myocardiopathies (génétique, métabolique)
 - Arythmies cardiaques
 - Pathologies infectieuses bactériennes ou virales (septicémie, méningite, méningo-encéphalite, myocardite...) avec défaillance multiviscérale foudroyante
- Accidentelles
 - Asphyxiques (inhalation de CE – strangulation – enfant « coincé » dans un élément de literie)
 - Intoxication
 - Bébé secoué

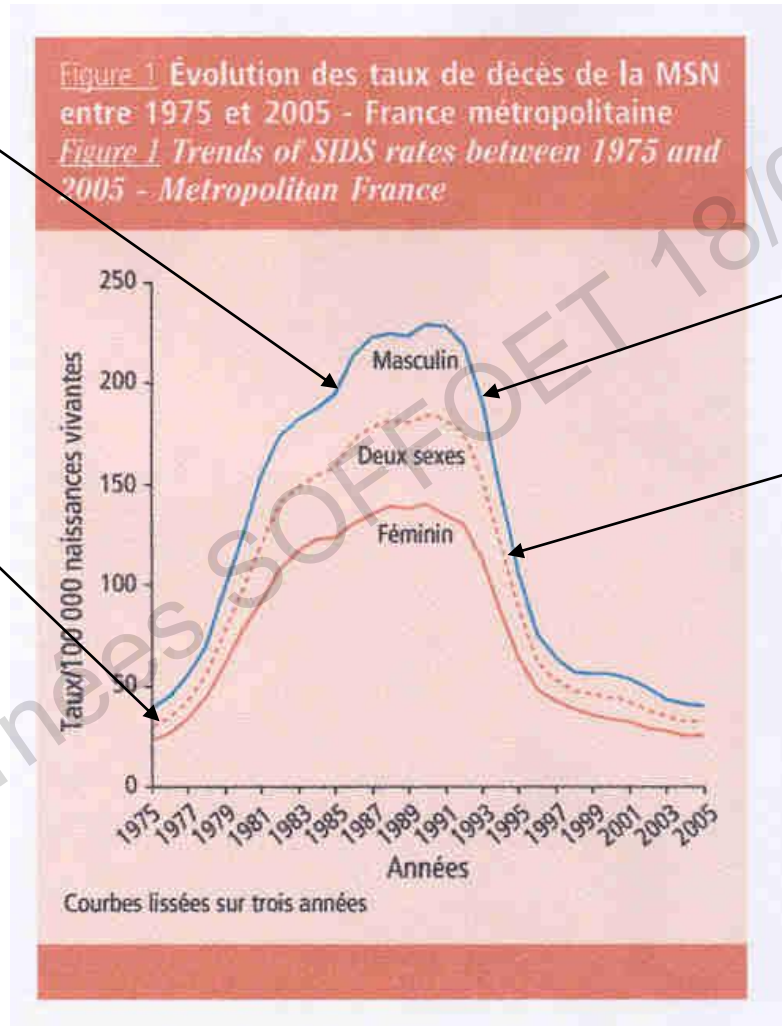
Syndrome de Mort Subite du nourrisson (MSN) SIDS (Sudden Infant Death Syndrome)

- Syndrome : reconnu comme une cause naturelle de décès depuis 1970 (code ICD R95, enfants de 0 à 1 an)
- Décès au sommeil
- Bilan complet négatif (diagnostic d'exclusion +++)
- Mais scénario « typique » et facteurs de risque : modèle du triple risque
- 30 à 50 % des MIN chez les nourrissons moins de 1 an.

Syndrome MSN : une épidémie

1986 : Création des CRMSN

« mode » de couchage en position ventrale



1992 : conférence de consensus et premières publications « grand public » : 1992

1994 : Campagne de Prévention

1991 : 1464 décès
2,3/1000

2005 : 247 décès
0,32/1000

2016 : 151 décès
0,20/1000

Source : BEH 22/01/2008

Hypothèses physiopathologiques

Le décès au sommeil d'un nourrisson serait lié à 3 mécanismes, le plus souvent associés

- 1- Déficit de la ventilation
- 2- Défaillance de la régulation cardio-vasculaire
- 3- Déficit des mécanismes d'éveil

1- Déficit de la ventilation

- Asphyxie par enfouissement facial
- Asphyxie positionnelle



2- Défaillance cardio-vasculaire

- Anomalie de la variabilité du rythme cardiaque
- Relation avec apnées centrales, obstructives ou mixtes.
- Mécanismes ?
 - Prédisposition génétique ?
 - Prématurité, tabagisme anténatal
 - Infections virales mineures (VAS et digestive)
 - déstabilisent commandes cardiaques et/ou respiratoires du NRS

3- Déficit des mécanismes d'éveil

- Réveil = **dernière chance de survie d'une personne soumise à un stress vital**
- Anomalies des mécanismes d'éveil = facteurs clés d'une cascade d'événements aboutissant à une MSN

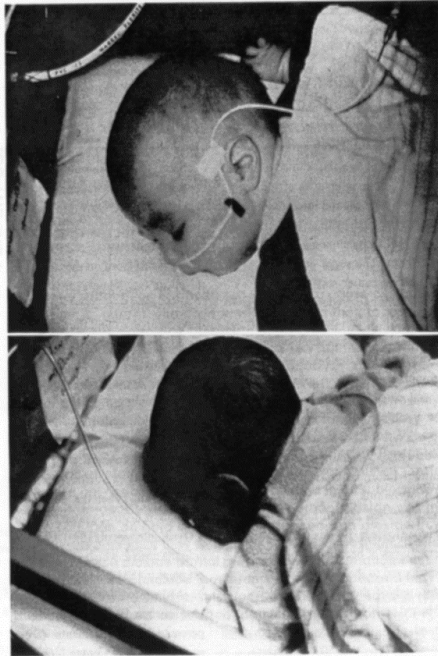


Fig. 1. Infants asleep on sheepskin with (top) face to the side and (bottom) face straight down.

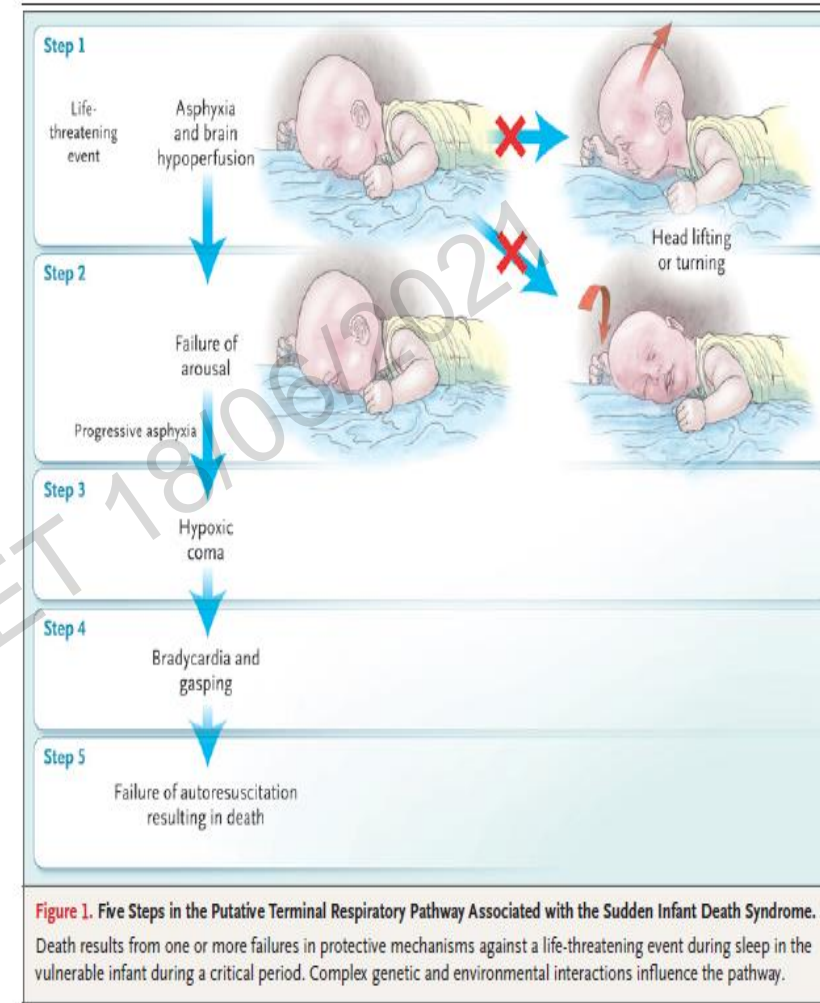
Face near straight down (FNSD)
5.8 % Temps de sommeil

Face straight down (FSD)
0.8 % Temps de sommeil

In healthy infants during 3% FNSD and 14% FSD, there occurs:

- Obstruction
- Rebreathing

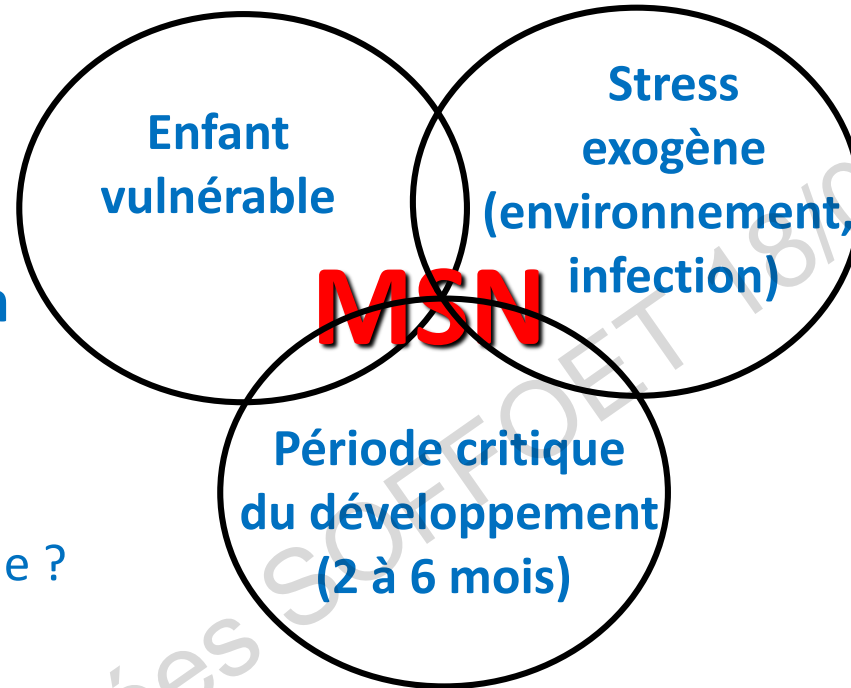
Kemp 1991, Chiodini 1993, Waters 1996



Kinney New Engl J Med 2009

Le modèle du « Triple risque »*

Tabac
Prématurité
RCIU
Sexe masculin
Prédisposition
génétique ?
RGO ?
Hypertonie vagale ?



Facteurs de risque :**
Position ventrale
Literie « molle »
Enfouissement du visage,
position obstructive
Tabac
Chambre seule
Allaitement Artificiel
Temp. ambiante élevée
Privation de sommeil
Sédatifs
Absence de vaccination
Absence de tétine



**Anomalie des contrôles autonomes, respiratoires,
et des éveils (sérotonine ***, orexine ****).**

*Filiano JJ, Kinney HC. *Biol Neonate* 1994; 65:194-7.

** AAP task force on SIDS. *Pediatrics* 2016;138(5):e20162938

*** Duncan JR, Paterson DS, Hoffman JM et al. *JAMA*. 2010; 303(5):430-37

**** Hunt, 2015, *Acta Neuropathologica*

Franco P, Raoux A, Kugener B, et al. Sudden death in infants during sleep. *Handb Clin Neurol*. 2011

Attente des cliniciens vis-à-vis de l'autopsie d'une MIN

Description des lésions mais surtout interprétation +++ :

- Virologie-bactériologie des prélèvements :
 - Portage - translocation post-mortem ou infection ?
- Signes d'asphyxie
 - Signes d'épisodes asphyxiques antérieurs ?
 - Mécanisme ?
- Signes d'inhalation
 - Pré mortem ? Agoniques ? Post-mortem ?
- Distinctions entre lésions causales et lésions liées à la réanimation
- Lésions causées par un tiers ?
- Recherche de signes d'orientation vers une maladie métabolique
- Conservation d'ADN

Mort Inattendue du Nourrisson (MIN)

SUDI (Sudden Unexpected Death in Infancy)

- A l'issu du bilan clinique, radiologique, biologique et de l'autopsie :

Réunion de RMM pluridisciplinaire +++

Entretien avec la famille pour expliquer les résultats

- Décès classé dans l'un des trois grands groupes étiologiques :
 - MIN expliquée (pathologie médicale, chirurgicale ou accidentelle)
 - Syndrome de Mort Subite du Nourrisson
 - MIN d'étiologie indéterminée
 - cas exceptionnels de bilan entièrement négatif sans facteur de risque MSN
 - bilan incomplet ...

Mort Inattendue du Nourrisson (MIN)

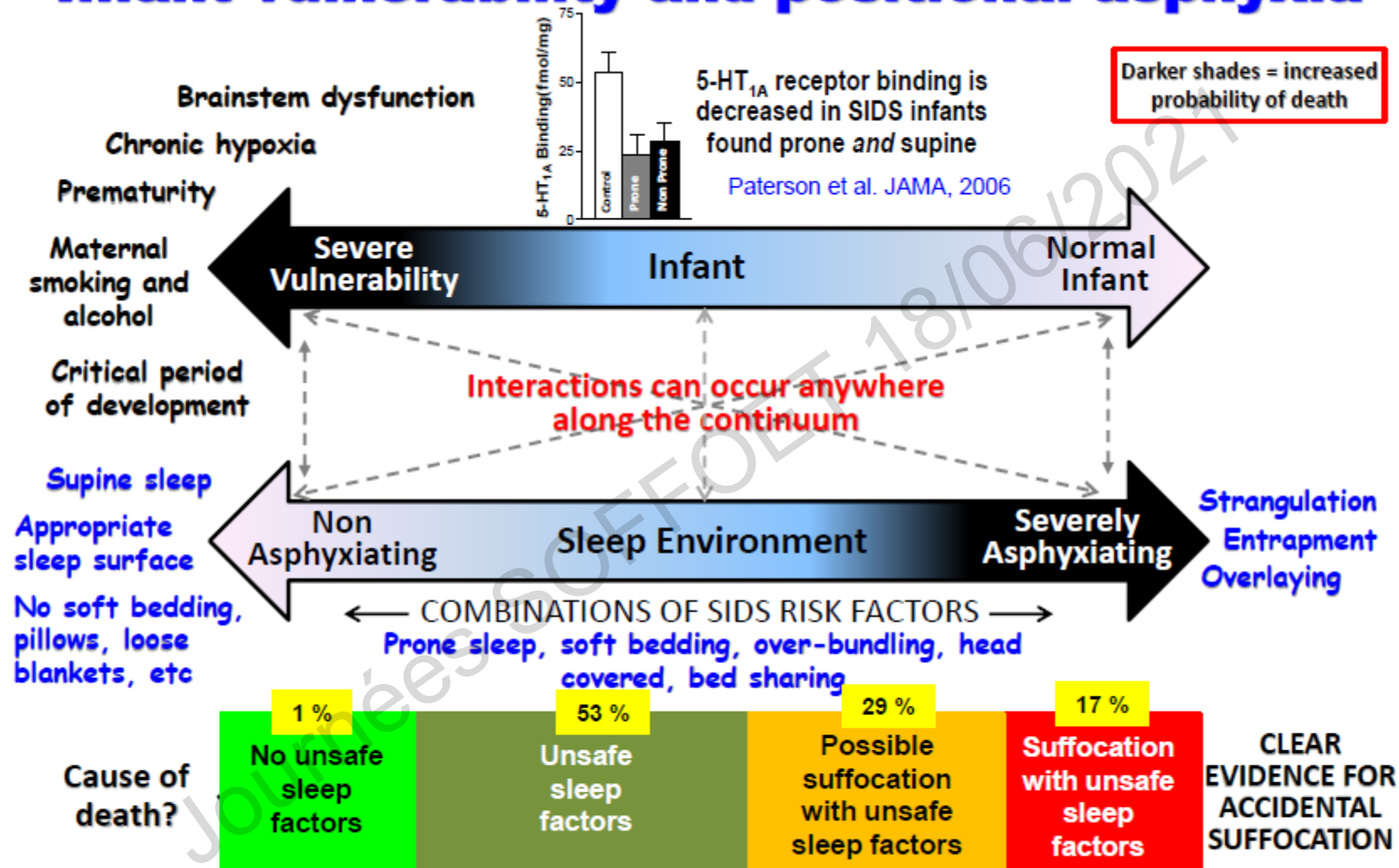
SUDI (Sudden Unexpected Death in Infancy)

- Evolution de la classification au niveau international : future ICD-11
- Switch diagnostic dans de nombreux pays avec moins de MSN et plus de décès classés « asphyxie accidentelle ». Mais un bébé de 3 mois peut être retrouvé sur le ventre visage enfoui dans un tissu sans signes d'asphyxie (confinement aérien sans lutte respiratoire)

Inconsistent classification of unexplained sudden deaths in infants and childre hinders surveillance, prevention and research: recommendation from The 3rd International Congress on Sudden Infant and Child Death. Goldstein RD and al. Forensic Sci Med Pathol. 2019 Dec;15(4):622-628.

- Importance de la description des signes d'asphyxie à l'autopsie (pétéchies intrathoraciques – œdème pulmonaire – hémorragie alvéolaire etc...)

Infant vulnerability and positional asphyxia



In the US, the position of the threshold between a diagnosis of SIDS, Undetermined or Accidental Suffocation is determined by the medical examiner based almost entirely on history, the autopsy and the death scene investigation.

Merci !

