

E. VI - MORT SUBITE DU NOURRISSON

Dans tous les cas de mort subite, prière de remplir la feuille annexée et la remettre au secrétariat du Prof. M. Berner.

A. MORT SUBITE INEXPLIQUEE DU NOURRISSON = SIDS = Sudden Infant Death Syndrome

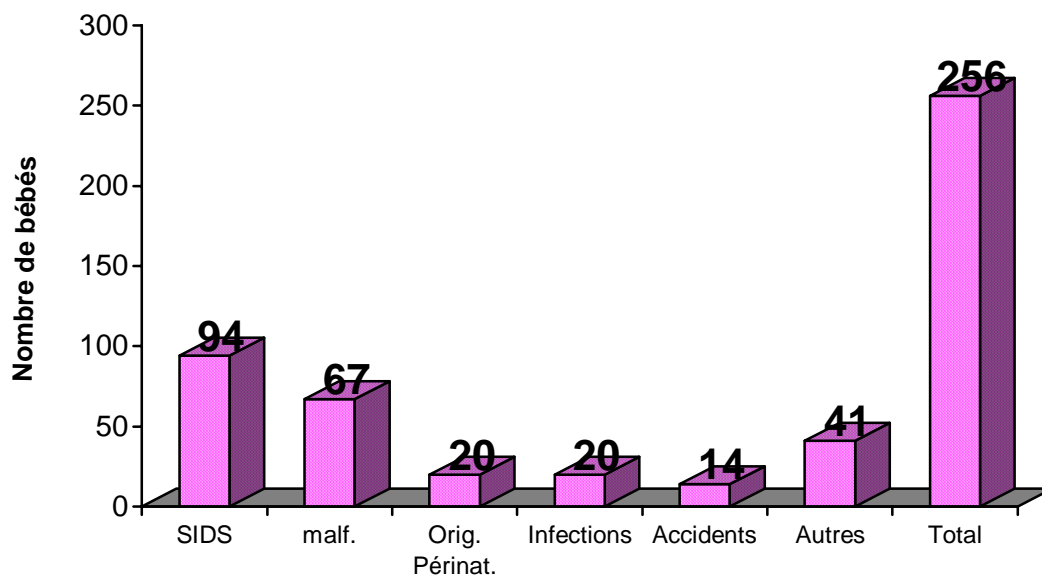
1. Définition :

Décès subit et inattendu d'un nourrisson dans sa première année de vie sans que l'anamnèse, l'examen physique, ni une autopsie bien conduite ne permettent de déceler une cause plausible.

2. Epidémiologie :

Première cause de décès d'un nourrisson après la période néonatale dans les pays occidentaux industrialisés.

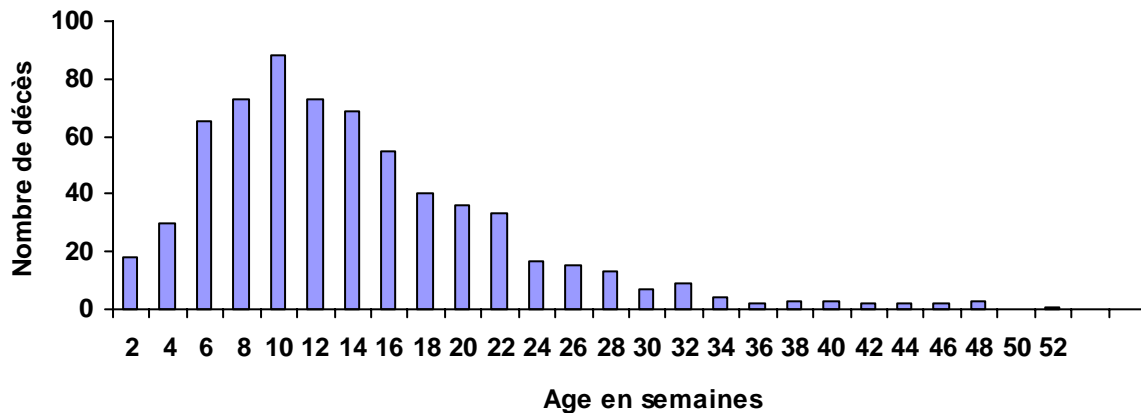
**Causes de décès de nourrissons de 1-11 mois en Suisse
1990**



Incidence : Estimée actuellement entre 0.5 -1/1000 de toutes les naissances vivantes en Europe, mais variable selon les pays, les origines ethniques et les conditions socio-économiques.

Age : Pic entre 2-4 mois de vie, plus rare avant 1 mois et après 6 mois

Distribution des décès de mort subite selon l'age post-natal



Facteurs de risques

Garçon > fille
Position ventrale dans le sommeil
Enfants de mère toxicomane (tabac, morphine, cocaïne)
Anciens grands prématurés
Frères et sœurs d'un premier enfant décédé (incertain)
Malaise grave précédent

3. Présentation clinique :

Scénario classique: un enfant de quelques mois paraissant en pleine forme, couché pour la nuit ou une simple sieste, est retrouvé sans vie, sans qu'aucun indice n'ait permis de soupçonner le déroulement de la catastrophe.

En raison du choc que représente le décès de leur enfant, l'anamnèse auprès des parents doit être prise avec tact et sans insister ni culpabiliser. Compléter après téléphone au médecin traitant qu'il faut informer dans les meilleurs délais.

4. Formalités de décès :

a) Si scénario parfaitement classique, parents adéquats, examen physique de l'enfant sans indices de traumatisme (Exclure formellement la présence d'hémorragies au fond d'œil impératif) ou signes de négligence, signer un certificat de décès et demander impérativement aux parents l'autorisation de pratiquer une autopsie.

La demande d'autopsie est motivée parce qu'une maladie insoupçonnée du temps du vivant doit être exclue (cardiopathie, maladie métabolique...) mais surtout parce que l'absence de toute cause permettra de conclure à une **mort subite inexpliquée**. Ce résultat, une fois définitif, permettra de déculpabiliser le mieux les parents en leur expliquant qu'ils ne sont pas les premiers ni les seuls à avoir subi ce désastre, dont l'épidémiologie est trop bien connue, même si la cause reste mystérieuse et dont le risque de récurrence pour un enfant à venir est faible. En cas de refus, appeler le chef de clinique et si nécessaire, le chef de service.

b) **Dans les cas où l'histoire n'est pas classique, les circonstances peu claires, les témoignages contradictoires, ou devant une quelconque suspicion de maltraitance signer un constat de décès.** Ceci exige dans le même temps d'avertir le commissaire de police qui doit venir sur les lieux, examiner le corps, interroger les parents et décider lui-même de la nécessité d'une autopsie (médico-légale) qu'il signifiera aux parents.
Tel du commissariat: 022 427 01 30 ou du commissaire au 022 427 80 71

5. Autopsie

Ne montre dans les cas de mort subite inexplicable le plus souvent que la présence de taches de Tardieu, de discrets signes pulmonaires (œdème interstitiel, infiltrats lymphocytaires) ou d'hypoxémie chronique, sans déceler une réelle cause de décès.

6. Pour le dossier :

Rechercher dans les antécédents familiaux :

- antécédent de mort subite du nourrisson
- toxicomanie et tabagisme maternel

Rechercher dans les antécédents personnels :

- Prématurité
- PN
- Antécédent d'apnée
- Stridor ou obstruction des VAS
- Histoire de reflux gastro-œsophagien
- Symptômes d'une maladie virale récente des VAS ou GI
- Type de médication utilisée récemment en particulier phénothiazines et anti-H1.

Dans l'histoire actuelle préciser si possible :

- le moment du décès
- l'aspect de l'enfant (couleur, posture sur le dos, sur le ventre)
- les manœuvres de réanimation entreprises.

7. Examen physique noté :

- Température rectale
- Présence de lividités, hématomes et autres lésions corporelles
- Dysmorphisme, trophisme musculaire, hépatomégalie, splénomégalie.
- **Fond d'œil : Hémorragies rétiniennes entraînent une forte suspicion de shaken baby syndrome.**

Examens post-mortem.

Ultra-son cérébral éventuel. A discuter avec le radiologue. (exclusion d'hématomes)

Sang :

- Glucose, Na, K, protéines, Ca, Mg, P04, urée, créatinine, ASAT, ALAT,.
- Hémoculture.
- Recherche de toxiques : barbituriques, opiacés, phénothiazines, benzodiazépines.

Urines

- Recherche de toxiques: idem
- Recherche métabolique : 3-5 ml à congeler de suite pour dosage des acides organiques

NB : A n'envoyer que si, secondairement, les résultats de l'autopsie sont en faveur d'une cause métabolique (stéatose hépatique par exemple).

PL :

- Cellularité, culture bactériologique et virologique, glucose, protéines. Congeler 1 ml pour éventuel examen métabolique ultérieur
- Sécrétions naso-pharyngées : antigènes viraux.
- Bilan radiologique et photographique en cas de forte suspicion d'enfant battu.

Entretien avec les parents :

- Informer et déculpabiliser.
- Proposer une assistance psychologique.
- Leurs éventuels autres enfants plus âgés ne sont pas à risque.

- Offrir une assistance ultérieure si les parents le souhaitent. Informer de l'existence du groupe de soutien SIDS Suisse.
 - Se préoccuper des moyens de rentrée des parents (aptés à conduire, etc)
 - Donner rendez-vous pour les résultats de l'autopsie, en pratique 3 mois après : discuter des résultats, du vécu de la famille et, si nécessaire, de l'attitude à avoir lors d'une nouvelle grossesse.
8. Arrêt de la lactation : Dostinex (Cabergoline) 0.25 mg q 12 heures durant 2 jours. Si engorgement : tirer le moins possible le lait, anti-inflammatoires.
 9. Sédation des parents si nécessaire : Dormicum, Mogadon.
 10. Informer le médecin traitant.
 11. Avertir Dr Kern bip 68 27 370 pour demander l'extraction des données cryptées du screening néonatal métabolique

Mesures préventives à connaître

- Coucher sur le dos durant les premiers mois de vie.
- Maintenir la température de la chambre entre 18 et 20 degrés durant l'hiver.
- Ne pas habiller le nourrisson ni le couvrir trop chaudement.
- S'abstenir de fumer durant la grossesse et dans l'environnement du nourrisson.
- Allaitement maternel de longue durée.

B. MALAISE GRAVE DU NOURRISSON (= Near-miss for SIDS =ALTE
= Apparente Life Threatening Event)

1. Définition : Observation inattendue d'un nourrisson, caractérisée par une combinaison d'apnée centrale ou obstructive, d'étouffement ou de gasping, de mauvaise coloration, de changement de tonus, **suffisamment inquiétante pour avoir induit une manœuvre de réanimation** de la part de l'observateur.

Problème 1 : fiabilité de l'observation ?

Jeffrey 1981 45 apnées reportées, 1 objectivée par le moniteur.

Nathanson 1989 21 interventions parentales, 6 justifiées.

Steinschneider 1991 50% des alarmes d'enfant sous moniteurs sont incorrectement interprétées par les parents

Problème 2 : relation malaise grave et mort subite du nourrisson?

Seul 10% des cas de mort subite ont eu un malaise grave antérieur. (Bergman 1972, Kelly 1986)

Clinique de Pédiatrie de Genève

(1992-96) 27 cas de mort subite sans malaise prémonitoire.

(1995-96) 38 cas de malaises graves sans décès subséquent.

2. Epidémiologie : incidence inconnue.

3. Présentation clinique :

Anamnèse, gestes de réanimation (objectiver la sévérité de l'épisode)

Examen physique, neurologique

Gazométrie acidose métabolique
 acidose respiratoire

Hypoglycémie

Electrolytes trou anionique

4. Malaise grave du nourrisson Etiologie?

Infections respiratoires (virus respiratoire syncithial)

Syndrome d'apnées obstructives

Convulsions

Syndrome du Q-T long

Maladies métaboliques

Reflux gastro-œsophagien (réflexe vagal)

Toxiques (antihistaminiques)

Maltraitance (tentative de suffocation)

5. Examens :

Sang :

- Gazométrie dès l'arrivée.
- Glucose, Na, K, Cl, CO₂ total, trou anionique, protéines, urée, créatinine, Ca, Mg, P04, ASAT, ALAT,
- Lactate, NH₄.

6. Investigations à envisager selon anamnèse et examen physique

- Recherche métabolique profil des acylcarnitines.
Acides aminés
- Urine 3-5 ml à congeler de suite pour dosage des acides organiques
- Recherche de toxiques selon suspicion.
- Bilan infectieux selon suspicion.
- Recherche d'un reflux gastro-oesophagien selon suspicion.
- RX thorax, ECG.
- Evt EEG
- Monitoring d'apnée durant l'hospitalisation.
- A discuter en fin de bilan : enregistrement polygraphique = enregistrement simultané des mouvements respiratoires, du flux aérien nasal, de l'EEG et de l'ECG.

Un technicien de la division de neurophysiologie met l'appareillage en place, une personne doit être présente afin d'annoter le tracé.

Cet enregistrement a comme but d'objectiver la survenue d'apnées, définies comme centrales (pause respiratoire > 15 secondes avec ou sans bradycardie), obstructives (pas de pause respiratoire mais arrêt du flux nasal avec ou sans bradycardie) ou mixtes et éventuellement d'une respiration périodique (séries de pauses respiratoires < 10 secondes alternant avec des périodes de respiration).

Indication du monitoring à domicile : à discuter.

- Anxiété et demande parentale.
- Sévérité de l'épisode

Indication du traitement avec théophylline ou caféine :

- Apnée centrale > 15 secondes, > 3 en 6 heures.
- Respiration périodique excessive surtout associée avec des bradycardies.

Enseignement aux parents des principaux gestes de réanimation (Chef de Clinique).

Durée du monitoring à domicile :

- Généralement jusqu'à l'âge de 6 à 9 mois, et moins de 2 mois sans alarme réelle.
- Ou une fois la théophylline arrêtée, on attendra 2 mois sans alarme.

7. Information aux parents

- Limites du monitoring.
- Durée du monitoring et critères d'arrêt.
- Suivi durant le monitoring : médecin traitant + Prof. M. Berner.

La Clinique de Pédiatrie de Genève est incluse dans la prise en charge.
Le numéro de téléphone répondant 24 heures sur 24 heures sera celui des

ADMISSIONS DE PEDIATRIE : 022/38 24 552 ou 38 24 553.

Tout appel concernant un problème relatif au syndrome de mort subite du nourrisson doit être transmis au chef de clinique-adjoint :

- de jour : celui des Admissions
- de nuit et le week-end, celui de garde.

MONITEUR D'APNEE

Si le diagnostic de rescapé de mort subite ou celui de frère ou de sœur d'un premier enfant décédé de mort subite inexpliquée est retenu, les frais d'un monitoring **respiratoire** à domicile sont **obligatoirement** à la charge de l'assurance maladie.

Le moniteur, **modèle Graseby MR 10**, doit être **prescrit** par ordonnance médicale et commandé à la maison MEDELA, Lattichstrasse 4, 6340 BAAR, tél. 042/34 51 51.

Le médecin traitant de l'enfant doit être averti téléphoniquement et donner son accord à ce procédé.

8. Approche en résumé