

N° 210. MALAISE GRAVE et MORT SUBITE du NOURRISSON J. TRICOIRE

Durant la première année de vie les malaises sont un motif de consultation de plus en plus fréquent et l'angoisse qu'ils suscitent rend souvent difficile l'évaluation de leur gravité et de leur prise en charge.

Le diagnostic de malaise est porté devant l'association de nombreux signes dont l'origine et les liens physiopathologiques sont différents ; le mot malaise recouvre de nombreux symptômes différents : pâleur, cyanose, dyspnée, asphyxie, mouvements anormaux. Tous s'associent à une hypotonie du nourrisson et parfois à une perte de connaissance avec parfois l'impression d'une mort imminente.

Il faut alors rechercher les éléments de gravité secondaires à une insuffisance circulatoire et à un syndrome asphyxique.

Lorsque la perte de connaissance et l'hypotonie font suite au malaise, leur présence traduit l'importance de la souffrance cérébrale secondaire.

La prise en charge immédiate permet d'apprécier l'importance du malaise

Devant des signes cliniques aigus, inattendus et angoissants deux situations peuvent se présenter :

- 1- la régression des signes est spontanée, rapide, rassurante et ne semble pas justifier pour les parents une consultation immédiate. C'est parfois une récurrence du malaise qui entraîne une demande d'avis médical plusieurs jours à plusieurs semaines après l'épisode.
- 2- Le malaise est grave. La situation est celle d'une urgence vitale : des manœuvres de stimulation vigoureuse et de réanimation (bouche à bouche, massage cardiaque) sont nécessaires. Il faut faire appel au SAMU ou aux pompiers pour une prise en charge la plus efficace possible et un transfert rapide à l'hôpital.

Classement des malaises selon leur gravité immédiate apparente :

1- **malaise très grave** : lorsque le pronostic vital mis en jeu motive l'hospitalisation du nourrisson en unité de réanimation pédiatrique.

2- **malaise grave** : lorsque l'état de l'enfant a immédiatement entraîné la réalisation d'examen complémentaires au cours d'une hospitalisation.

3- **malaise sans retentissement immédiat** : lorsque l'événement n'a pas suffisamment inquiété pour motiver une consultation.

Après l'examen clinique, les examens complémentaires (radios, bilan sanguin standard et métabolique, prélèvements virologiques et bactériologiques) permettent de classer le malaise en quatre groupes.

1 – Malaise intégré : il s'intègre dans une maladie évidente :

- - infectieuse : respiratoire, neurologique, générale,
- - en rapport avec le repas.

2 – Malaise isolé :

- - d'origine métabolique :

- - hypoglycémie, hypercalcémie, maladie du métabolisme
- - pneumologie : allergie
- - cardiaque : troubles du rythme, décompensation cardiaque
- - toxiques
- - hypothermie.

3 – Malaise rapidement régressif

Il a pour origine :

- une défaillance ou un déséquilibre du système nerveux végétatif par stimulation à point de départ :
 - . cardiaque, hémodynamique
 - . respiratoire
 - . digestif
 - . central chez les anciens prématurés ou les nouveau-nés à terme.

4 – Malaise grave découvert par hasard sans aucun signe d'appel : malaise inexplicé évoquant une mort subite rattrapée.

L'analyse de tous ces éléments va permettre d'apprécier l'origine du malaise et les risques de récurrence.

La récurrence d'un malaise dépend d'une part de sa cause et d'autre part des séquelles éventuellement entraînées par le premier malaise. Des examens complémentaires plus orientés seront proposés en fonction de chaque cas.

La prise en charge du malaise dépend de son étiologie : elle peut être ponctuelle et aspécifique (cause infectieuse), ou bien prolongée et nécessiter une monitoring cardio-respiratoire à domicile.

Environ 10 % des enfants qui ont présenté un malaise grave inexplicé vont présenter une récurrence dans le mois qui suit le malaise.

Syndrome de la mort subite du nourrisson (MSN)

Définition

Le syndrome de la MSN est défini comme le décès soudain d'un jeune enfant, inattendu de par son histoire et demeurant inexplicé malgré les examens réalisés après la mort. L'autopsie complète est indispensable au diagnostic car elle permet de différencier les morts subites explicables et les morts subites inexplicées. En l'absence d'investigations une mort subite ne doit pas être considérée comme inexplicée.

Incidence et facteurs épidémiologique

La MSN est dans les pays industrialisés la circonstance la plus fréquente de la mort du nourrisson dans la période post natale (fin du premier mois – fin de la première année). L'incidence moyenne de la MSN varie entre 1 et 3 pour mille naissances vivantes. Elle tend à diminuer depuis 1994 suite aux recommandations de couchage des nourrissons.

Plusieurs enquêtes épidémiologiques ont tenté de définir des facteurs de risque :

- **Facteurs propres à l'enfant :**
 - Age de survenue : entre 2 et 4 mois
 - Prédominance des garçons
 - Poids de naissance inférieur à 1.800 kg
 - Prématurité
 - Grossesses multiples
 - Dysplasie bronchopulmonaire
- **Facteurs familiaux-risques de récurrence**
 - Au sein d'une même fratrie : même fréquence que dans la population générale
 - Augmentation du risque chez les jumeaux d'enfants morts (x 2 à 4)
- **Facteurs socio économiques**
 - Mère isolée, jeune, multipare.....
 - Mères toxicomanes
- **Circonstances favorisantes**
 - Couché ou retrouvé en décubitus ventral, face sur l'oreiller taché de salive, d'une mousse rosée ou de liquide gastrique
 - Saisons : printemps et hiver
 - Dans les jours précédents : notion de privation de sommeil, changement des habitudes, infection des voies respiratoires, prise de sédatifs.

Conduite à tenir devant une MSN

Le médecin appelé ne peut que constater le décès. La prise en charge de famille est indispensable afin de la déculpabiliser.

L'examen du corps du bébé en présence des parents a pour but de rechercher un certain nombre de symptômes :

- rigidité, taches de lividité : heure du décès
- éruption, purpura, signes de déshydratation, température rectale, traces de sévices : cause possible

- interrogatoire : heure du dernier biberon, circonstances de la découverte, pathologie les jours précédents, médication, position du corps, gestes de réanimation pratiqués

Deux cas de figure :

- 1) Mort suspecte : refus de signer le certificat de décès et réalisation d'une autopsie médico-légale
- 2) Autres cas : obligation de proposer une autopsie médicale. Depuis 1987, facilitation des transports et autopsies par la création de centres de référence.

L'enfant sera acheminé par le SAMU ou une ambulance habilitée au transport vers un CHU pour réalisation des examens : cliniques complets (avec mensurations, poids), sanguins (hémocultures), LCR (cytochimie, bactériologie, virologie), radiographies du squelette.

En cas de refus d'autopsie lié le plus souvent aux principes religieux, un scanner cérébral pourra être éventuellement réalisé.

L'autopsie peut orienter et retrouver des causes au décès mais garde certaines limites.

- résultats :
 - * dans 5 à 44% des cas : découverte d'une cause évidente qui explique le décès
 - * explication possible dans 20% des cas
 - * aucune explication dans 10 à 90% des cas

Prévention

Plusieurs hypothèses ont été posées au cours du temps mais une seule étiologie n'a pu être retenue. Après avoir considéré les apnées du sommeil comme entité à part entière, un dysfonctionnement du système nerveux autonome et un reflux gastro-oesophagien sont actuellement plus souvent évoqués et recherchés chez les enfants présentant des malaises graves qui pourraient conduire à la MSN.

La conception actuelle s'oriente vers un aspect plurifactoriel amenant au décès. Plusieurs facteurs isolés ou associés seraient en cause survenant à un moment donné pour entraîner la mort par des mécanismes variés.

Exemples de causes et de mécanismes pouvant être impliqués :

- **infectieuses et respiratoires** : VRS, coqueluche, malformations obstructives ORL
....induisant des apnées centrales et obstructives, bradycardies, collapsus.
- **Digestives** : RGO, IIA, volvulus intestinal.....induisant des fausses routes, apnée et bradycardie vagale
- **Cardiaques** : asystolie, myocardite, malformations, hypertonie vagale..... induisant une insuffisance cardiaque, un collapsus, un BAV.....
- **Neurologiques** : méningites, encéphalite, épilepsie, HSD.....induisant apnées, convulsions
- **Accidents, traumatismes, infanticide**
- **Métaboliques** : hypoglycémies, hypocalcémies
- Hyperthermie maligne, déshydratation, IPLV

Différentes études ont démontré le danger de maintenir les enfants en décubitus ventral pendant le sommeil. Il est recommandé de coucher les nouveau-nés sur le dos et en proclive (tête surélevée) pour la prévention du RGO. Ce simple conseil a permis une réduction du taux de MSN (entre 20 à 50%).

Information des parents après récupération des résultats

C'est une étape essentielle pour les parents. Une équipe pluridisciplinaire (médecin, psychologue, PMI) devrait pouvoir assurer une prise en charge à court et long terme.

Points importants

MSN : cause la plus fréquente de décès entre 1 mois et 1 an

Fréquence : 1 à 3 pour mille naissances vivantes.

Un bilan complet est nécessaire dans les centres de référence pour rechercher une cause au décès.

Les résultats des examens seront communiqués aux parents et au médecin traitant

Les mesures préventives : mode de couchage, tt du RGO ont permis une diminution importante de la fréquence de la MSN.