



**association
SIXTINE, ABEL, ...
POUR LA VIE**

ASSOCIATION D'AIDE AU DEVELOPPEMENT ET
AU FINANCEMENT DE LA RECHERCHE SUR LE
SYNDROME DE LA MORT SUBITE DU NOURRISSON

Tel : 06 13 57 75 05

8, impasse Richeux
44100 Nantes

Email : contact@sa-vie.org

Site internet : www.sa-vie.fr

Nantes, le 12 Novembre 2012

Ministère de la Santé

Madame Catherine Bismuth

Objet : Mort subite du nourrisson : Synthèse des demandes

Présentation succincte de l'Association

4 Docteurs Référents membres d'honneur de l'Association SA VIE

- Docteur Picherot, Responsable du Service Pédiatrie CHU de Nantes
- Docteur Levieux, Pédiatre au CHU de Nantes
- Docteur Vrignaud, Pédiatre au CHU de Nantes
- Professeur Le Marec, Responsable du Service Cardiologie au CHU de Nantes, Directeur de L'institut du Thorax à Nantes

Toutes les informations médicales sont analysées et vérifiées avec nos membres d'honneur.

2841 personnes adhèrent au projet de l'association avec parmi elles près de 55 qui s'impliquent et s'investissent un peu plus dans l'association.

Définition de la mort subite du nourrisson

La mort subite du nourrisson est un constat et pas le nom d'une maladie, un constat d'un enfant apparemment bien portant qui décède subitement sans que les analyses post mortem réalisées n'apportent d'explication au décès.

C'est un bébé qui s'arrête de vivre brutalement, et les parents n'ont et n'auront jamais d'explication au décès de leur enfant.

Site : www.sa-vie.fr

Email : contact@sa-vie.org

Téléphone : 06 13 57 75 05

Adresse postale : 8, impasse Richeux, 44100 Nantes.

Le nombre de victimes : tout dépend de ce dont on parle !

Ces décès ne s'arrêtent pas à l'âge d'un an et ne commencent pas qu'à la naissance.

C'est pourquoi l'association SA VIE défend tous les décès subits et inexpliqués d'enfants :

- Au-delà de 8 mois de grossesse (**estimation à 1,9 pour 1000 naissances**, soit un peu plus de 1500 par an en France, source Réseau Sécurité Naissance) **plus de 4 décès par jour en France.**
- et les nourrissons jusqu'à 2 ans (plus de 570 enfants en 2010 par an en France, source CéPidc « Symptômes et états morbides mal définis ») **presque 2 décès par jour.**

Par jour, 6 décès d'enfants restent inexpliqués.

6 airbus d'enfants chaque année qui s'écrasent sans que l'on ait les moyens d'avoir des boîtes noires.

Plus de 2000 familles qui empruntent le chemin du deuil chaque année.

Les sources de ces décès peuvent toutefois être distinctes.

Deux maladies prédisposant à la mort subite à dépister

Deux maladies connues prédisposent à la mort subite du nourrisson :

Déficit en MCAD : déjà dépistée dans les autres pays européens depuis des années et recommandée par la Haute Autorité de Santé en juillet 2011 : sa mise en place tarde.

Syndrome du QT : selon les archives pédiatriques 10 à 12 % des décès subits et inexpliqués seraient imputables à ce syndrome.

Ces deux dépistages présentent un coût mineur : une prise de sang pour l'un, un électrocardiogramme pour l'autre dans un premier temps.

L'Association demande au Ministère de la Santé le dépistage immédiat, généralisé et systématique de ces deux maladies.

Soutenir l'observatoire national

Dans notre contre rapport de l'INVS nous avons proposé une banque nationale des analyses et des résultats pour tous les décès inexpliqués d'enfants. Le croisement de ces décès permettrait d'ouvrir des axes de recherche, et donc de nouveaux programmes.

Ce projet est en cours d'initialisation. Piloté par le Dr Kugener à Lyon, la première réunion de définition du périmètre et des attendus aura lieu le 28 novembre prochain. Le CHU de Nantes sera représenté et fera partie du comité de pilotage.

L'association souhaite que ce recensement :

- puisse permettre d'identifier de vrais axes de recherches,
- soit imposé dans chaque décès inexpliqué d'enfants, quelle que soit la classification sur le certificat de décès et quel que soit son âge, y compris les bébés in utero,
- soit piloté dans l'intérêt des familles et de la recherche.

L'Association demande au Ministère de la Santé de soutenir activement ce projet.

Site : www.sa-vie.fr Email : contact@sa-vie.org Téléphone : 06 13 57 75 05
Adresse postale : 8, impasse Richeux, 44100 Nantes.

Nouveau programme de Recherche génétique avec le Pr Probs et Pr Le Marec.

Le Pr Le Marec, Directeur de l'Institut du Thorax à Nantes, est un des leaders mondiaux de la recherche génétique sur la mort subite cardiaque.

Cela fait plusieurs années qu'avec le CHU de Nantes, en l'occurrence le Pr le Marec, les Dr Picherot, Levieux et Vrignaud, nous souhaitons mettre en place un programme de recherche génétique sur la mort subite pour nos bébés ; l'idée est simple et jamais réalisée : **analyser l'ADN de tous les enfants qui décèdent subitement et sans explication et de leurs parents afin d'identifier des potentiels gènes communs.**

Ce même Pr le Marec, membre d'honneur de l'Association, pilote un programme de recherche sur la mort subite adulte, et a déjà constaté qu'une famille ayant déjà eu une MSN a 6 fois plus de risque d'en avoir une autre.

Les processus et procédures de mise en œuvre d'un programme de recherche pédiatrique, lorsque l'on est cardiologue sont loin d'être facilités : longues et complexes, elles n'ont pour l'heure pas abouti, même si c'est en bonne voie.

Le Pr Probs, qui travaille dans l'équipe du Professeur Le Marec, a inauguré très récemment un centre de prise en charge de la mort subite des jeunes adultes à Nantes, qui est unique en France. Ils ont mis en œuvre un séquenceur d'ADN à haut débit qui permet d'analyser les 25000 gènes rapidement. Cela accélère sans nul doute la découverte de gènes responsables des maladies rares.

Pour l'instant ce programme n'est pas ouvert aux bébés, car il faut que ce soit une volonté pédiatrique et ministérielle. D'ores et déjà, les Pr Probs et Le Marec se tiennent prêts à étendre leur programme sur nos bébés.

Nous demandons donc au Ministère d'ouvrir dès à présent ce programme sur nos bébés, que tous les décès inexplicables d'enfants soient également inclus dans ce programme.

Attendre des années pour étendre ce programme est un non sens, qui repose seulement sur une séparation des services entre cardiologie et pédiatrie, et cela va à l'encontre du développement de la Recherche,

L'Association SA VIE peut prendre en charge une partie des financements.

L'Association demande au Ministère de la Santé de soutenir activement ce projet.

Hétérogénéité des analyses post-mortem, demande d'un décret et réaffirmer les recommandations de la HAS

Un constat majeur :

Suivant le territoire en France, certains enfants décédés sont conduits systématiquement dans un centre de référence, ou à l'Institut Médico Legal (IML).

Le Ministère doit systématiser la conduite de chaque enfant décédé dans un centre de référence, pour que les analyses recommandées par la HAS puissent être réalisées.

Pour les enfants conduits directement à l'IML, faute de centre de référence à proximité, il est nécessaire de promulguer un décret qui vise à rapprocher l'IML des services de pédiatrie. Les analyses et autopsies IML ne recherchent absolument pas les mêmes éléments que ceux recommandés par la HAS. Ils n'ont pas le même objectif. Par ailleurs l'IML, placée sous l'autorité judiciaire, ne communique pas les dossiers des enfants au service de pédiatrie le plus proche et le plus souvent n'autorise pas de prélèvement complémentaire par les services de pédiatrie. **Le Ministère doit donc décréter que pour tous décès d'enfants, l'IML doit travailler en étroite collaboration avec les services de pédiatrie.**

Le ministère doit également réaffirmer la nécessité de réaliser l'ensemble des examens préconisés par la HAS, surtout pour la mise en place de l'observatoire national. Le rapport de l'INVS de mars 2010 démontre bien que tous les centres de référence ne réalisent pas tous les mêmes recherches.

Site : www.sa-vie.fr Email : contact@sa-vie.org Téléphone : 06 13 57 75 05
Adresse postale : 8, impasse Richeux, 44100 Nantes.

Par ailleurs les recommandations de la HAS ne sont applicables QUE pour les enfants de 0 à 2 ans. Au delà de ces limites les enfants sont conduits à l'IML, et donc subissent des examens orientés vers des causes externes donc judiciaires. **Le Ministère doit étendre les recommandations de la HAS à tous les enfants décédés sans explication quel que soit leur âge.**

Le Ministère doit également redéfinir les recommandations pour les décès fœtaux, dont les recherches restent bien superficielles.

Dans l'intérêt de l'observatoire national il est urgent que tous les enfants décédés sans explication aient les mêmes analyses, quel que soit leur lieu de décès (dans la limite de l'autopsie qui reste soumise à l'autorisation parentale).

L'Association demande au Ministère de la Santé :

- que chaque enfant décédé soit orienté dans un centre de référence, pour que les analyses recommandées par la HAS puissent être réalisées.
- que, dans l'attente, pour les enfants décédés orientés vers une IML, un décret soit promulgué pour que l'IML travaille en étroite collaboration avec les services de pédiatrie.
- de réaffirmer la nécessité de réaliser l'ensemble des examens préconisés par la HAS, et d'entendre ces recommandations à tous les enfants quel que soit leur âge.
- de redéfinir les recommandations pour tous les décès fœtaux inexplicés, au-delà de 8 mois de grossesse.

Sérotonine

Une étude américaine a démontré que 25% enfants décédés de MSN présentaient un déficit de sérotonine.

L'Association demande au Ministère de la Santé de se rapprocher de ces recherches et d'essayer de corroborer ces informations, pour que nous puissions progresser.

Dynamiser et centraliser la recherche pour une meilleure efficacité des travaux.

Pour l'instant la recherche émane souvent des pédiatres qui souhaitent s'impliquer.

Il est nécessaire d'avoir une implication forte avec un pilotage au niveau national, une vraie volonté ministérielle de faire avancer la Recherche sur la mort subite du nourrisson.

Par ailleurs, nous constatons un manque d'information important sur la Recherche et son état, que l'information sur cette recherche est réservée à une certaine population, même les médecins rencontrent des difficultés à obtenir des informations sur la recherche des morts subites du nourrisson.

L'Association demande au Ministère de la Santé :

- d'insuffler une vraie dynamique de recherche,
- de centraliser l'information sur la recherche de la mort subite du nourrisson pour que tous, parents et médecins, puissent y accéder.

Soutenir les programmes de recherche actuels.

Pr Patural Saint Etienne – Dysautonomie du système nerveux autonome du nouveau-né

Pr Bousquet Strasbourg – suractivité du nerf vague

Pr Franco (sur le sommeil à Lyon)

Pr Loic de Pontual (respiration et syndrome d'ondine)

L'Association demande au Ministère de la Santé de soutenir ces programmes de recherche.
--