



ADMINISTRATION  
DES ETABLISSEMENTS  
DE SOINS

CONSEIL NATIONAL DES ETABLISSEMENTS  
HOSPITALIERS

-----  
Section "agrément + programmation"  
-----

Nos réf. : Cneh/D/29-2

AVIS SUR LES NORMES D'AGREMENT POUR LES UNITES D'INVESTIGATION  
NEUROCARDIORESPIRATOIRE ETUDIANT EN PARTICULIER LE PROBLEME DE LA MORT  
SUBITE DU NOURRISSON.  
=====

1. Introduction.

Par sa lettre du 9 février 1989 (réf. 006/PhB/DEA), M. Ph. Busquin, Ministre des Affaires sociales, a demandé au Dr J. Peers, Président du Conseil national des établissements hospitaliers, un avis de cet organe concernant l'objet cité sous rubrique. Le Bureau ayant renvoyé le problème à la section "agrément + programmation", cette dernière a créé un groupe de travail placé sous la présidence du Pr Tielemans et comprenant quatre membres du Conseil(\*) ainsi que quelques experts invités. Trois réunions ont permis d'aboutir au présent avis. Les experts étaient les Drs De Vlieger, Eggermont, Groswasser, Kahn, Sacré et Van Egmond. Mme Evenadin, pharmacienne et collaboratrice au cabinet, était présente en tant qu'observateur.

Le secrétariat était assuré par M. E. Pelfrene et Mme M. Ceuterick.

2. Objectif de l'avis.

Le but premier du présent avis est, comme suggéré par le Ministre, d'élaborer des normes pour l'agrément et le fonctionnement des unités d'investigation spécialisées dans la mort subite du nourrisson afin d'assurer une efficacité maximale tout en ne perdant pas de vue une rationalisation et une coordination de toutes les actions entreprises sur le plan national.

3. Définition de la "mort subite inexpliquée du nourrisson" et considérations générales.

Par "mort subite inexpliquée du nourrisson", on entend tout décès inattendu d'un enfant pendant les 2 premières années de vie et dont la cause n'a pu, malgré la réalisation de tous les examens post-mortem, être définie avec certitude (code ICD-9-CM n° 7980).

La prévalence de la MSIN en Belgique est actuellement de 2 cas en moyenne (entre 1 et 3) par an et par 1000 naissances vivantes. La mort subite inexpliquée du nourrisson ou MSIN, constitue la première cause de décès des nourrissons apparemment sains, après l'exclusion des décès liés aux malformations congénitales. L'incertitude relative qui prédomine quant aux chiffres belges de prévalence est entre autres due aux facteurs suivants :

---

(\*) : Les Drs TIELEMANS, ALLEGAERT, BONNET et VLEUGELS.

la faible fréquence des autopsies réalisées après le décès inopiné d'un nourrisson (moins de 25 % des cas probablement).

l'absence d'attitude homogène des différents médecins confrontés à une mort inopinée d'enfant.

Une centralisation des données concernant la MSIN constitue cependant la meilleure méthode permettant de mieux cerner les caractéristiques épidémiologiques de cet incident. Il faut également déplorer le manque de coordination de la recherche scientifique dans ce domaine et la méconnaissance, par de nombreux médecins, des facteurs de risque.

#### 4. Facteurs de risque et indications pour une évaluation du sommeil.

- a) les frères et soeurs d'enfants décédés de MSIN, confirmée ou non par une autopsie.
- b) les parents au deuxième degré d'enfants décédés de MSIN, confirmée ou non par une autopsie.
- c) les enfants dont la vie semble avoir été mise en danger ("apparent life threatening events") à la suite d'un choc circulatoire ou d'une absence anormale de réaction, la situation ne s'étant normalisée qu'après une intervention.
- d) les frères et soeurs des nourrissons décrits au point c).
- e) les ex-prématurés dont le poids à la naissance était inférieur à 1.500 gr et/ou une grossesse de moins de 31 semaines ainsi que les grossesses multiples.
- f) les nouveau-nés qui ont présenté, durant la période d'observation postnatale, un nombre anormal d'apnées et/ou de bradycardies documentées.
- g) les enfants chez qui on a constaté des comportements anormaux considérés comme indicateurs de risque pour la MSIN:
  - mauvaise coordination et comportement inefficace lors de l'alimentation
  - sudation fréquente durant le sommeil
  - pâleur excessive durant le sommeil
  - difficulté d'être réveillé ou sommeil excessif
  - ronflements ou bruits anormaux durant le sommeil
  - spasmes du sanglot
  - respiration périodique détectée lors d'un examen antérieur du sommeil
- h) les enfants de parents inquiets ou inquiétés qui ne sont pas rassurés malgré un examen clinique approfondi de leur enfant. Un centre doit s'efforcer de limiter au maximum l'inquiétude non fondée en ce qui concerne la MSIN.

/...

Il n'est pour l'instant en Belgique pas question d'une approche cohérente des indications précitées. Certains établissements limitent leurs efforts aux enfants présentant des antécédents familiaux, d'autres axeront leurs examens sur les nouveau-nés même en l'absence d'indications spécifiques.

Les méthodes d'examen présentent en outre une grande diversité : les examens sont tantôt exhaustifs, tantôt limités. Cette absence de coordination provoque certains excès déplorables qui donnent une impression d'anarchie sur plusieurs plans.

Voici quelques exemples :

a) au niveau scientifique

- l'incertitude règne toujours quant aux chiffres réels de prévalence de la MSIN;

- il n'y a pas d'informations objectives sur les caractéristiques des enfants réellement à risque;

l'efficacité du traitement précoce des patients à risque dépend dans une large mesure de la compétence du centre qui accueille l'enfant;

il n'existe pas d'indications cohérentes pour les médecins s'occupant du problème de la MSIN.

b) au niveau du public

les informations et attitudes les plus diverses, souvent contradictoires, règnent;

cette situation favorise de nombreuses initiatives, souvent inspirées par des motifs purement commerciaux;

- on entretient de la sorte une situation d'incertitude en ce qui concerne le phénomène de la MSIN.

c) au niveau du financement des soins de santé

La situation actuelle provoque éventuellement une augmentation des dépenses en raison des facteurs suivants :

- abondances des examens non-justifiés médicalement
- inefficacité d'examens incomplets et inadaptés chez les nourrissons réellement à risque
- demande anormalement élevée de monitoring à domicile, non justifié
- nombreuses demandes de majoration des allocations familiales.

Face à ces critiques, il convient toutefois de souligner que la situation n'est guère plus brillante dans d'autres pays occidentaux (Pays-Bas, Allemagne fédérale, pays scandinaves, Italie, Portugal, voire les Etats-Unis). En France, par contre, une initiative nationale (circulaire du Ministère des Affaires sociales du 14 mars 1986) montre qu'une autre approche est possible :

.../...

des documents scientifiques de synthèse concernant la MSIN sont distribués sur une large échelle aux membres du corps médical;

chaque CHU (centre hospitalo-universitaire) se voit doté d'un département spécialisé chargé de la surveillance des patients à risque et la prise en charge des autopsies des enfants décédés de MSIN, ceci conformément à un rapport d'autopsie spécifique.

Il existe actuellement 18 "centres de référence" en France, dont 5 dans la région parisienne.

#### 5. Proposition d'organisation d'un système offrant plus de garanties à l'égard du phénomène de la MSIN.

La proposition ci-après se base sur deux éléments fondamentaux interactifs, à savoir d'une part la création et l'exploitation de centres dits de référence et d'autre part le monitoring à domicile. Dans ce qui suit on plaidera principalement en faveur de la création, par le biais de normes légales fixées en application de la loi sur les hôpitaux, de centres de référence. Des conventions individuelles conclues avec l'INAMI doivent d'autre part permettre le monitoring à domicile, étant entendu que celui-ci aura été précédé d'une observation dans un centre de référence et que l'accompagnement soit assuré par le centre médical concerné.

Proposition de normes pour les centres de référence.

##### a) Normes architecturales et fonctionnelles :

- le centre de référence - dénommé parfois "unité de recherche neurocardiorespiratoire" - devra exercer ses activités dans le cadre d'un service de pédiatrie d'une unité de soins néonataux intensifs d'un hôpital général, disposant d'un service d'urgence fonctionnant en permanence pour la prise en charge des enfants, accessible jour et nuit, de même que par contact téléphonique. L'observation devra de préférence être concentrée dans une unité distincte sur le plan architectural, permettant l'hospitalisation de l'enfant et éventuellement celle de la mère.
- l'unité d'investigation neurorespiratoire doit comprendre au moins 2 lits.
- l'appareillage nécessaire aux examens polysomnographiques doit être disponible à tout instant non seulement pour les examens programmés mais aussi pour les examens d'urgence. Cet examen polysomnographique comprend au minimum six composantes dont au moins les mouvements respiratoires, le rythme cardiaque, le flux nasal, la mesure de la saturation (ou oxymétrie percutanée) et l'électro-encéphalographie. Ces signaux sont transcrits, de façon continue et groupée, de manière analogique ou numérique, et conservés intégralement en vue de leur analyse et de leur archivage et ce pour une période d'au moins 2 ans. Cet examen polysomnographique doit faire partie d'un examen général.
- le centre devra disposer d'un certain nombre d'appareils pour le monitoring à domicile du rythme respiratoire et/ou cardiaque, lesquels seront mis à disposition gratuitement sur la base de conventions individuelles spécifiques conclues avec l'INAMI.  
Un service technique compétent devra être à même d'effectuer les réparations d'urgence de cet appareillage.

les appareils susmentionnés seront conçus de manière à permettre leur adaptation en fonction de l'évolution technique.  
Il convient en d'autres termes de faire preuve d'une certaine flexibilité au niveau de l'équipement du centre d'investigation neurocardiorespiratoire.

b) Normes d'organisation :

- La direction de l'unité d'investigation neurocardiorespiratoire sera confiée à un médecin pédiatre, spécialisé dans le domaine de la MSIN. Il examine l'enfant, programme les examens complémentaires, interprète les résultats de la polysomnographie et des examens complémentaires et s'entretient, sur la base de ces données, avec les parents, l'entretien étant axé sur l'état de l'enfant et le problème ainsi engendré pour les parents. Il est également responsable de la recherche scientifique.
- Un service de garde continue doit être assuré dans le service de pédiatrie 24 h. sur 24 par un pédiatre et être à même, en attendant l'arrivée du médecin chargé de la direction de l'unité d'investigation neurocardiorespiratoire, de remédier provisoirement aux besoins du nourrisson et de ses parents, éventuellement en l'hospitalisant dans une unité de soins intensifs pour enfants.
- Un collaborateur permanent (médecin ou licencié en psychologie expérimentale ou clinique) ayant reçu une formation spécifique en neurophysiologie et en analyse des signaux, doit être attaché à l'unité d'investigation neurocardiorespiratoire. Celui-ci collabore à l'organisation pratique et à l'évaluation du risque (entre autres l'examen polysomnographique et le monitoring à domicile. Il participe au rapport annuel, à l'administration et à la recherche scientifique).
- L'encadrement infirmier est composé de quatre infirmiers gradués (A1) par 2 lits, considérés comme lourds. Ce critère s'avèrera souvent insuffisant pour assurer le service en permanence. Il convient dès lors de faire appel, le cas échéant, aux infirmiers A1 du service de pédiatrie.  
Les infirmiers concernés doivent être familiarisés avec les aspects technico-infirmiers de l'évaluation du risque et compétentes dans la prise en charge des enfants victimes de phénomènes qui semblent avoir mis leur vie en danger ("Apparent Life threatening events") ou d'une quasi-MSIN.
- L'unité doit pouvoir faire appel aux services, à temps partiel, d'un assistant social ou d'un infirmier social afin de pouvoir assurer l'accompagnement social des parents.
- L'unité doit pouvoir faire appel, au sein de l'hôpital général, à un service agréé d'anatomo-pathologie, dont un des médecins bénéficie d'une compétence particulière dans l'examen post mortem des enfants; il consignera ses constatations résultant de protocoles spécifiques d'autopsie.

.../...

## 5 . Autres propositions.

a) Les centres de référence cités au point 4 seront répartis dans tout le pays de sorte que toute la population puisse bénéficier d'une aide appropriée.

b) Seuls les centres répondant aux normes et critères mentionnés au point 4 entreront en ligne de compte pour le remboursement intégral (par le biais du prix de journée) des coûts liés au fonctionnement du centre, étant entendu que les frais médicaux (honoraires + examens spéciaux) sont facturés par acte sur la base de la nomenclature de l'INAMI.

Les coûts liés au monitoring à domicile sont facturés quant à eux, après sélection par le biais du centre de référence, sur la base de conventions spéciales conclues avec l'INAMI.

c) On créera, au sein du département de la Santé publique, un bureau de coordination scientifique, chargé de la centralisation des données disponibles sur la MSIN et la diffusion d'informations sur le sujet.

La politique en matière de MSIN sera évaluée à intervalles réguliers, entre autres sur la base des données précitées ainsi que des rapports des experts.

## 6. Considérations finales.

La politique précitée à l'égard du phénomène de la MSIN constitue selon les membres du groupe de travail, la meilleure garantie que seuls les centres compétents s'occuperont du problème, et ce contrairement à la situation actuelle où de nombreux établissements et médecins sont actifs dans le domaine du "dépistage préventif" sans disposer de l'équipement approprié.

Le présent avis a été conçu par les membres du Conseil afin d'aboutir, moyennant la fixation de normes appropriées, à une approche scientifique du phénomène de la MSIN et à un service accru à la population belge.

x

x

Le présent avis a été formulé en session plénière de la Section "Programmation et Agrément" du Conseil national des établissements hospitaliers, le 14 septembre 1989, avec 19 voix "pour", 4 voix "contre" et 3 abstentions.