Syndrome du Bébé Secoué

Pr Yves Chaix

Unité de Neurologie Pédiatrie – UHED

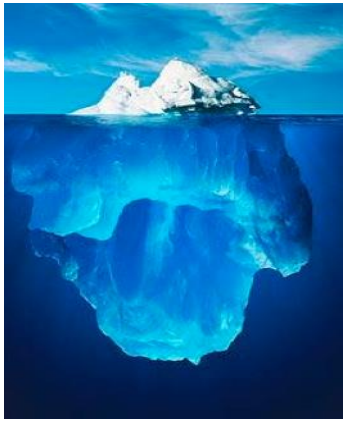
Syndrome du Bébé Secoué

TRAUMATISMES CRANIENS NON ACCIDENTELS ou INFLIGES (TCI)

SBS avec ou sans impact

=

Forme de maltraitance
(sévices physiques)



Wheeler, 2013

Syndrome du Bébé Secoué

Quelle définition ? *(Reece, 2008)* **:**

- **Association chez un jeune enfant :**
  - Saignement extra-axial (HSD, HSA)
  - Hémorragies rétiniennes
  - +/- Œdème Cérébral
- **Avec au moins un de ces éléments:**
  - Absence d'histoire traumatique
  - Une histoire inconsistante avec le traumatisme
  - Une histoire qui change au fil du temps
  - Témoignage de secousse et/ou d'un impact
  - Aveu de secousse et/ou d'un impact
  - Informations supplémentaires apportées par l'équipe de la protection à l'enfance

Epidémiologie:

- 28 (*Keenan et al., 2003*) **à 58** (*Leventhal et al., 2011*) pour **100 000 enfants** de <1 an.

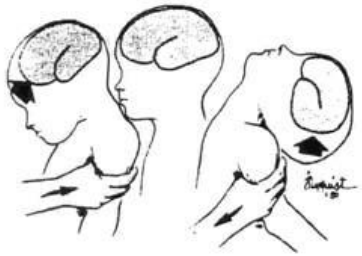
- Midi-Pyrénées: 8 à 10 cas en moyenne ***par an*** hospitalisés en Neurologie Pédiatrie.

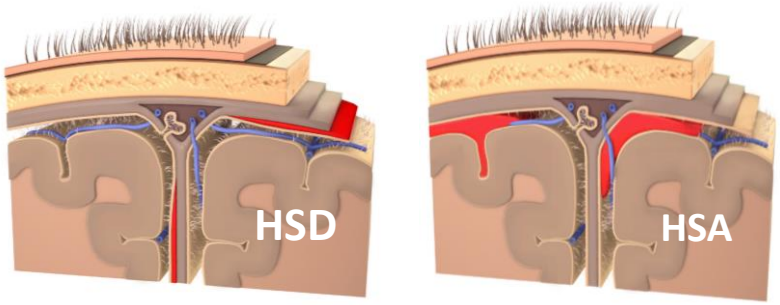
Syndrome du Bébé Secoué

COMPRENDRE

Syndrome du Bébé Secoué

SBS: Physiopathologie (1)





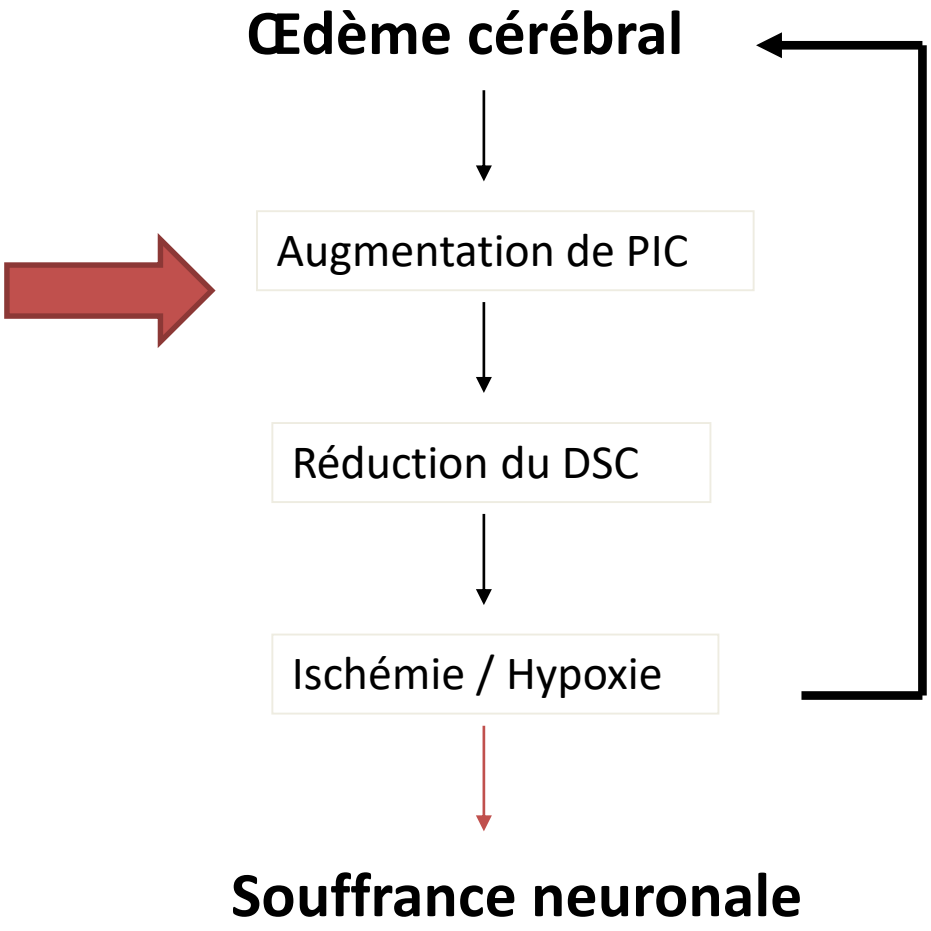
- Caractéristiques du cerveau du nourrisson :
  - Rapport poids tête / poids corps élevé
  - Myélinisation non terminée
  - Espaces péricérébraux plus larges
- Hypotonie des muscles du cou
- Concept « shaking-impact syndrome » : enfant secoué et projeté sur une surface

- Hémorragies péri cérébrales (HSD, HSA)
- Contusions cérébrales (bi-polaires)
- Lésions axonales par cisaillement
- Lésions tronc cérébral

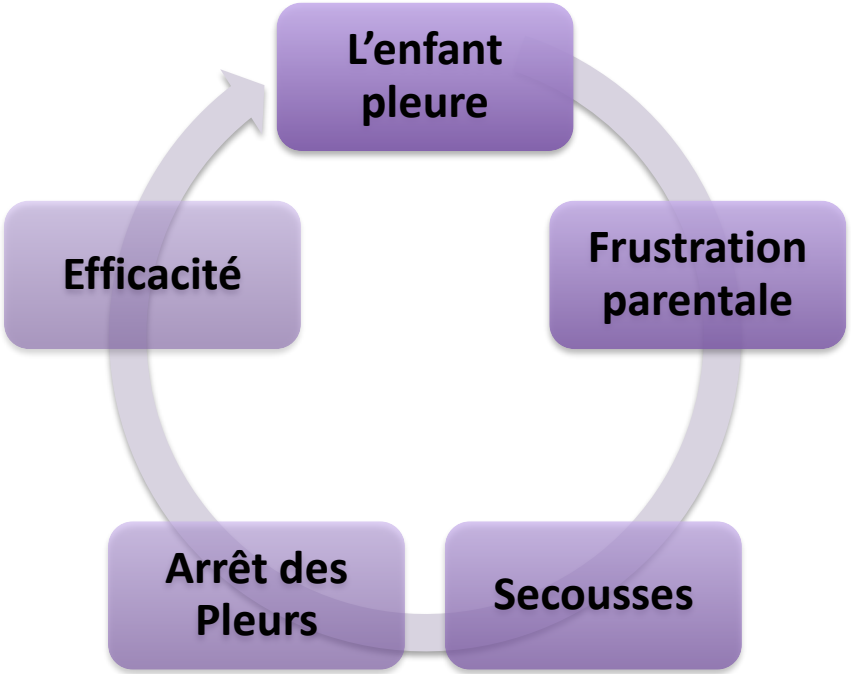
RUPTURE DES VEINES PONTS =
Accident à haute énergie cinétique ou une chute d'une **hauteur > 1m50**

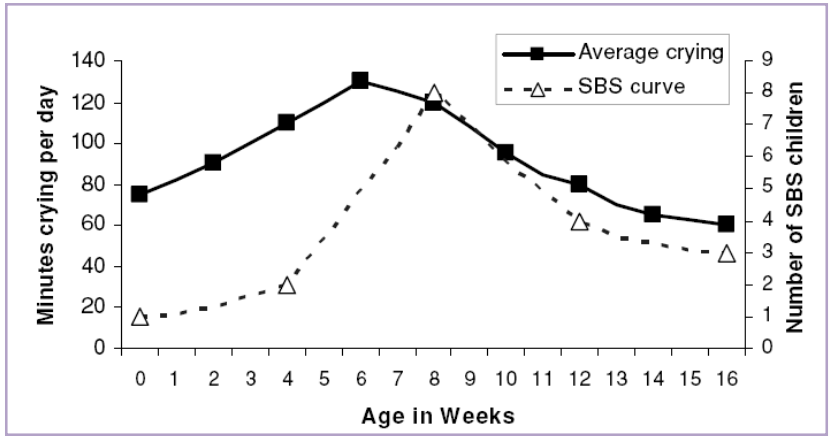
SBS: Physiopathologie (2)

- Hémorragies péri cérébrales (HSD, HSA)
- Contusions cérébrales (bi-polaires)
- Lésions axonales par cisaillement
- Lésions tronc cérébral



SBS: Rôle des pleurs





Talvik et al., 2008

Théorie de BARR

SBS : Responsable des secousses

- Étude de Starling et al., (1995) :
  - Père biologique 37 %
  - Compagnon de la mère 20,5 %
  - Femme baby-sitter 17 %
  - Mères 12,6 %

L'étude d' *Adamsbaum et al.,* (2010) montre à partir des confessions de personnes impliquées dans les secousses que les enfants ont été secoués de façon répétée dans 55% des cas.

Syndrome du Bébé Secoué

REPERER

SBS : Lésions sentinelles

- ***Données essentielles:***
  - Nombre de Cas « ***missed*** » : 30 % *(Jenny et al., 1999)*
  - Lésions ***« sentinelles »*** *(Sheets et al., 2013)*
    - = **Blessures relativement mineures pouvant précéder** la violence physique sévère chez les nourrissons
    - **hématomes cutanés** (80%) / lésions buccales (11%)

SBS : Signaux Neurologiques

- **Détresse Neurologique aigue:**
  - Convulsion voir EMC
  - Trouble de la vigilance jusqu'au coma
  - Malaise grave du Nourrisson
- **Signes orientant vers une atteinte neurologique:**
  - Hypotonie
  - Moindre contact
  - Bombement de la fontanelle
  - Macrocrânie

+

Nourrissons :

- En moyenne **4 à 6 mois**
- Plus souvent **garçons**
- ATCD **prématurité**
- Grossesses **multiples**

SBS : Signaux Non Spécifiques

- Modification comportementale : irritabilité, pleurs ….
- Mauvaises prises alimentaires, vomissements
- Apnées, Pauses respiratoires
- Pâleur
- MSIN

+

Nourrissons :

- En moyenne **4 à 6 mois**
- Plus souvent **garçons**
- ATCD **prématurité**
- Grossesses **multiples**

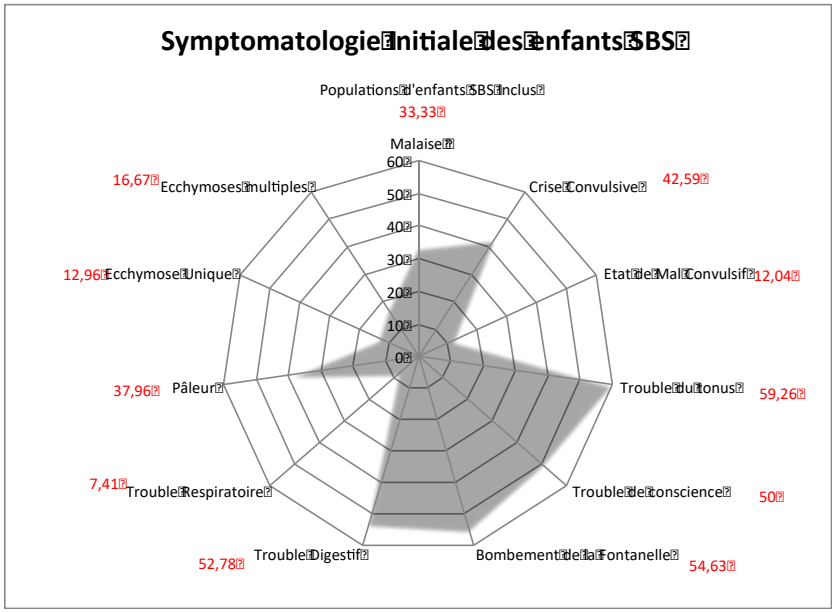
SBS : Repérer

Table 2: Clinical features and past medical history of study subjects

Feature or history	No. (and %) of children	No. of medical records*
Clinical features		
Seizure	164 (45)	364
Decreased consciousness	157 (43)	364
Respiratory difficulty	124 (34)	364
Irritability	91 (25)	364
Lethargy	84 (23)	364
Vomiting	80 (22)	364
Apnea	76 (21)	364

King *et al.*, 2003

Série Toulousaine, C Majorel-Beraud 2014
108 enfants entre 1998 et 2013
Age moyen = 4,7 mois
Sexe ratio: 2,09



Syndrome du Bébé Secoué

AGIR

SBS : Conduite à tenir (1)

- Adresser l'enfant dans tous les cas aux Urgences (POSU)

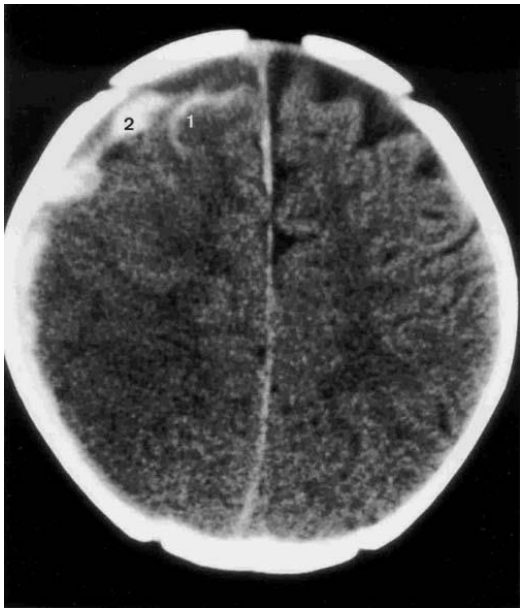
- Examiner l'enfant complétement dévêtu (lésions sentinelles)
- Toujours mesurer le <u>périmètre crânien</u> (faire courbe PC)

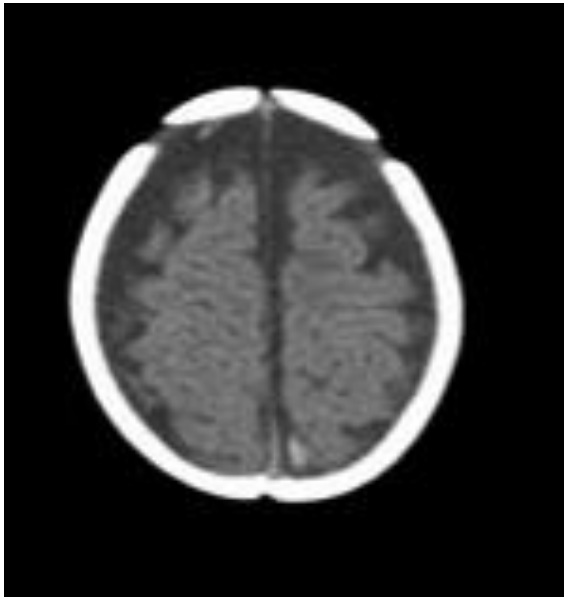
- <u>Photographies</u> des lésions cutanées :
  - Il s'agit de lésions évolutives avec le temps

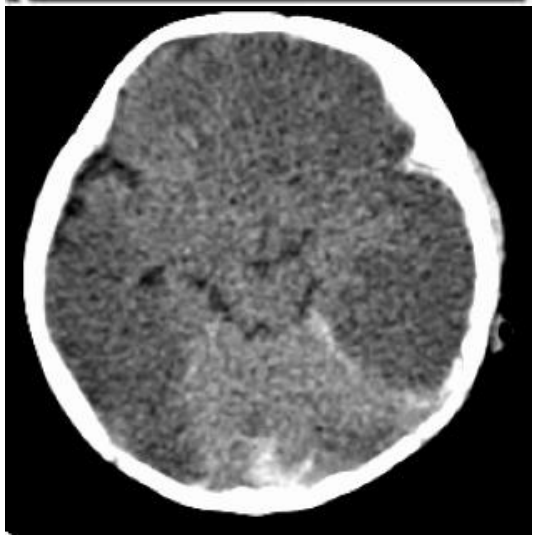
- Bilan <u>hémostase</u> : NFS + Plaquettes + TP + TCA + Fibrinogène
  - Indispensable au diagnostic différentiel des troubles de l'hémostase

SBS: Conduite à tenir (2)

- ***Demander un TDM cérébral SPC***



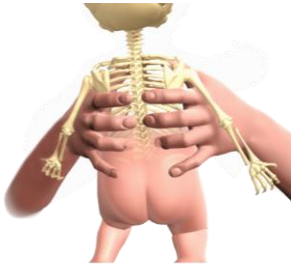


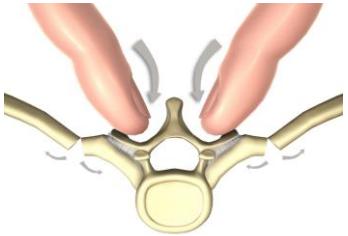


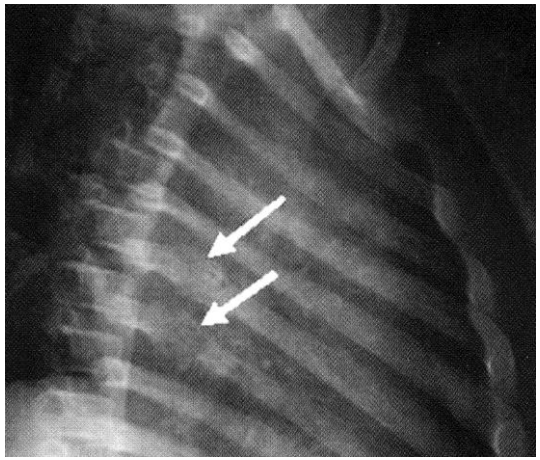
<u>Evocateur</u> =
HSD multifocaux
Prédominance au niveau du vertex
Intéressants la faux du cerveau et/ou la tente du cervelet
associés à des lésions parenchymateuses: oedème, anoxie et/ou contusion

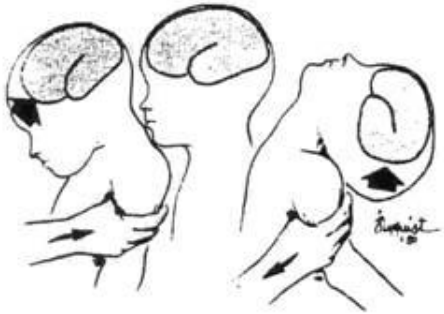
SBS : Conduite à tenir (3)

- Bilan <u>radiologique</u> :
  - Même si enfant asymptomatique
  - En dessous de 2 ans: Exploration complète du squelette obligatoire
  - **Doit être interprété par un Radiologue Pédiatre**

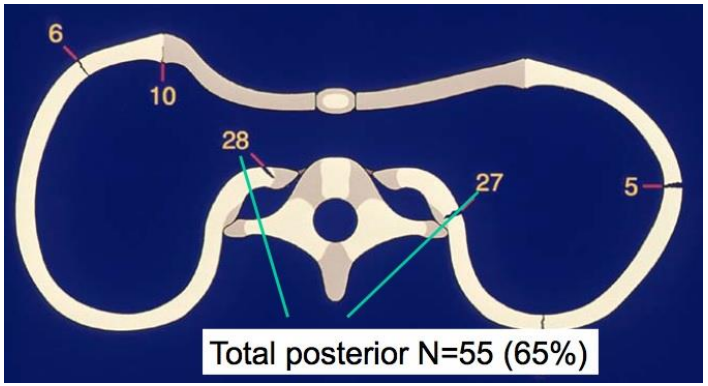


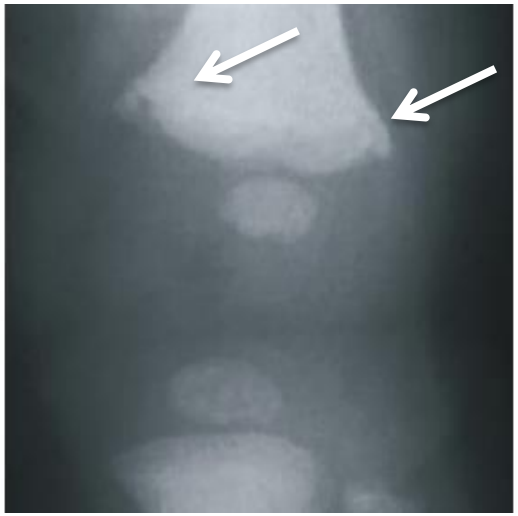




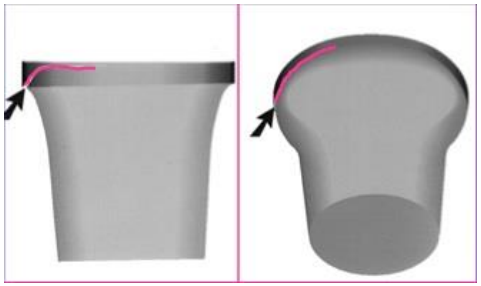


SBS : Lésions osseuses très évocatrices





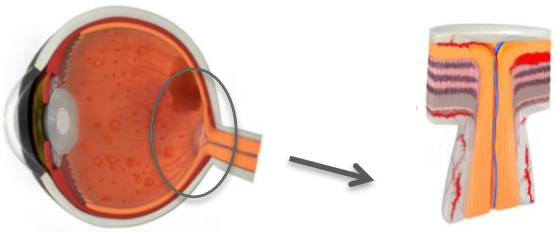
- Fractures multiples étagées des arcs postérieurs des côtes
- Fractures arrachements métaphysaires



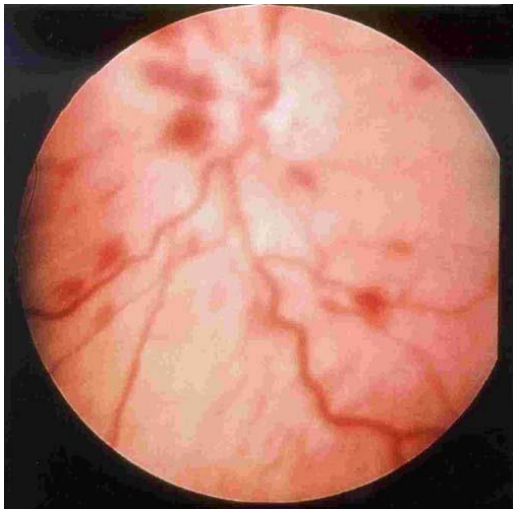
Si doute sur une lésion = refaire radiographies à 15 jours et/ou scintigraphie osseuse.

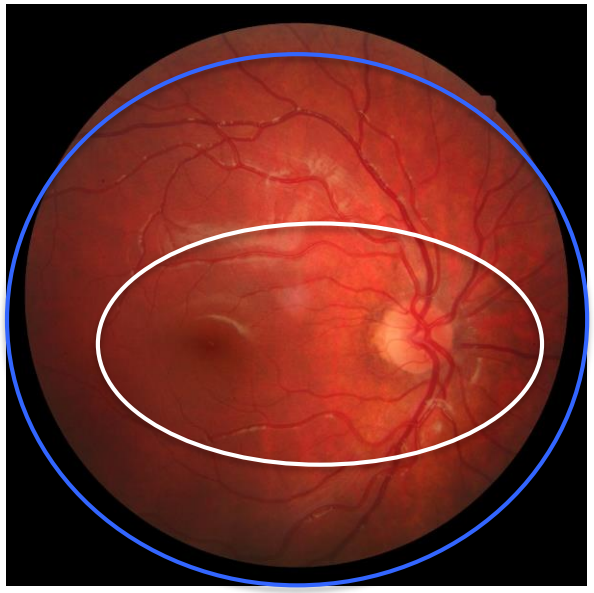
SBS : Conduite à tenir (4)

- Rechercher Hémorragies rétiniennes
- Examen :
  - par un **ophtalmologue pédiatre**
  - enfant dilaté
  - **dans les 24 à 72 heures après l'arrivée de l'enfant.**
- Présentes dans **80 % des cas de traumatismes infligés**
- Mécanisme le plus souvent = **Cisaillement des vx**
- Présents après 1/3 accouchement mais **régressent dans 90 % en moins de 15 jours**



Images CHU Sainte-Justine 2006





CLASSIFICATION PRÉCONISÉE POUR CARACTÉRISER LES HÉMORRAGIES RÉTINIENNES

- **Étendue en superficie des HR** = selon 2 régions :
  - région 1 = pôle postérieur (centré par la fovéa)
  - région 2 = périphérie
- **Quantité** des HR :
  - A discret = <10 HR
  - B modéré = >10 HR mais < 50 % de la rétine (ou région 1 si pas d'atteinte de région 2)
  - C sévère = atteinte de > 50 % de la rétine
- **Profondeur** = qui dépend de la couche de la rétine atteinte :
  - i = hémorragies intrarétiniennes (exclut la région sous la membrane limitante interne)
  - ii = atteinte extrarétinienne = prérétinienne sous la membrane limitante interne, sous-rétinienne ou dans le vitré

SBS : Entretien avec les parents

- Face à un HSD et/ou HSA chez un nourrisson de moins 1an sans trouble de l'hémostase :
  - Il convient de ne pas suggérer de mécanisme possible : Il ne faut pas poser ce type de question : « Avez vous secouez votre enfant ? » mais poser des questions ouvertes de type « Avez vous notez un évènement particulier depuis que votre enfant ne va pas bien » ?
  - Il convient de noter dans le dossier les propos spontanés des parents à leur arrivée puis pendant les premiers entretiens notamment lors de la restitution du CR du scanner
  - Il convient d'expliquer aux parents que leur enfant doit être hospitalisé pour poursuivre les investigations pour comprendre l'origine de l'hémorragie péri cérébrale

SBS : Entretien avec les parents

- Evoquer l'histoire du début à la fin
  - Détails :
    - Quand est survenu le 1ier symptôme ?
    - Comment les symptômes se sont développés en fonction du temps ?
    - Qui était présent ?
  - Noter comment les parents répondent ?
  - Quelle première personne a été appelée?
  - Qui a décidé d'amener l'enfant à l'hôpital ?
  - Sur quoi la décision a été basée ?
  - Existe t'il un retard au soin ?

SBS : Diagnostics différentiels

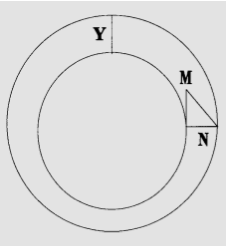
- Troubles de l'hémostase: Hémophilie, Willebrand, Thrombopénie …..
- Malformations vasculaires cérébrales
- Maladies métaboliques : Acidurie glutarique type 1, Maladie de Menkes
- Ostéogénèse imparfaite

SBS & Hydrocéphalie Externe

Polémique ?

THEORIE 1 : Modèle Mathématique (Papasian *et al.,* J Trauma 2000)

Modèle de 2 sphères creuses non-concentriques



A Theoretical Model of Benign External Hydrocephalus That Predicts a Predisposition towards Extra-Axial Hemorrhage after Minor Head Trauma

Nora C. Papasian David M. Frim

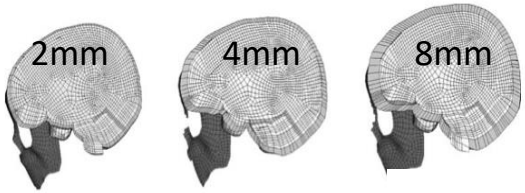
↗pourcentage de rupture de veines ponts chez les enfants avec ↗EESA

Hypothèse : Fragilité des veines cortico-sous-durales étirées par EESA

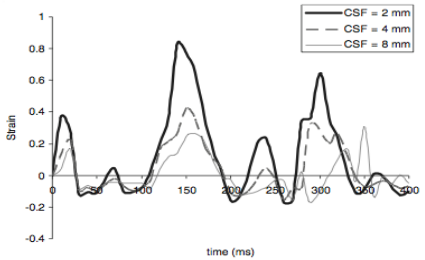
→ Hydrocéphalie Externe **FAVORISE** les HSD

THEORIE 2 : Modèle Mathématique (Raul *et al*., Int J Leg Med 2008)

Modèle numérique de 3 types EESA (2/4/8 mm) sur un modèle de boite crânienne de bébé de 6 mois



L'étirement des veines ponts ↗ alors que EESA ↘



Hypothèse : Effet Amortisseur EESA

→ Hydrocéphalie Externe **PROTEGE** des HSD

Syndrome du Bébé Secoué

DEVENIR

SBS : Protéger

- Origine traumatique de l'hémorragie sans suggérer les secousses
- La nécessité d'une enquête réalisée par la justice pour comprendre et éviter toute récidive d'où le signalement
- La dissociation entre soins (milieu médical) et enquête (milieu judiciaire)
- La mention claire dans le signalement d'un traumatisme crânien non accidentel suggérant des secousses
- Le signalement au procureur avec si possible un appel téléphonique pour qu'il comprenne bien la situation
- Un envoi systématique du double à la cellule enfance en danger (Conseil Général)

Code Pénal

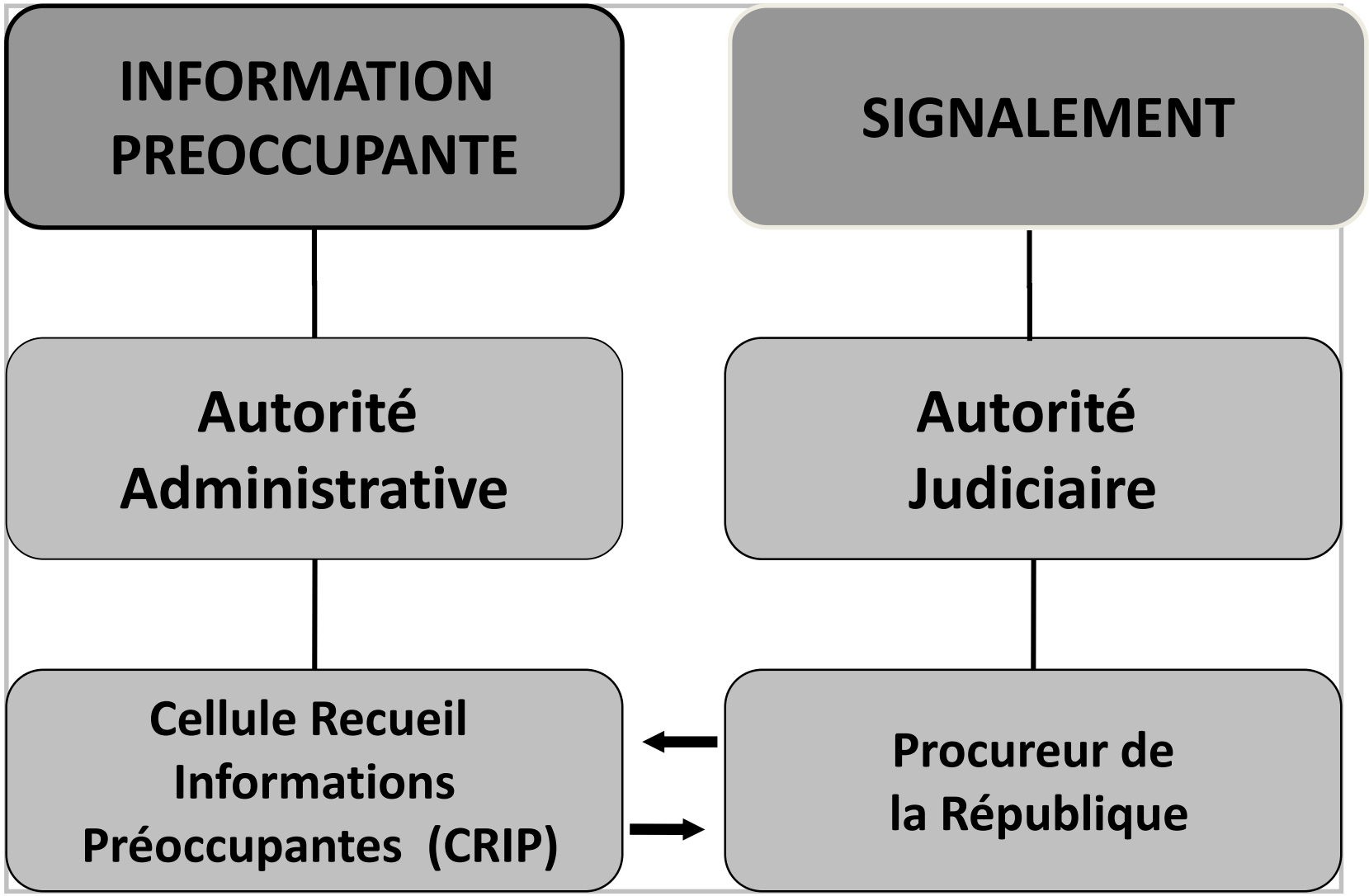
Article 434-3 du Code Pénal

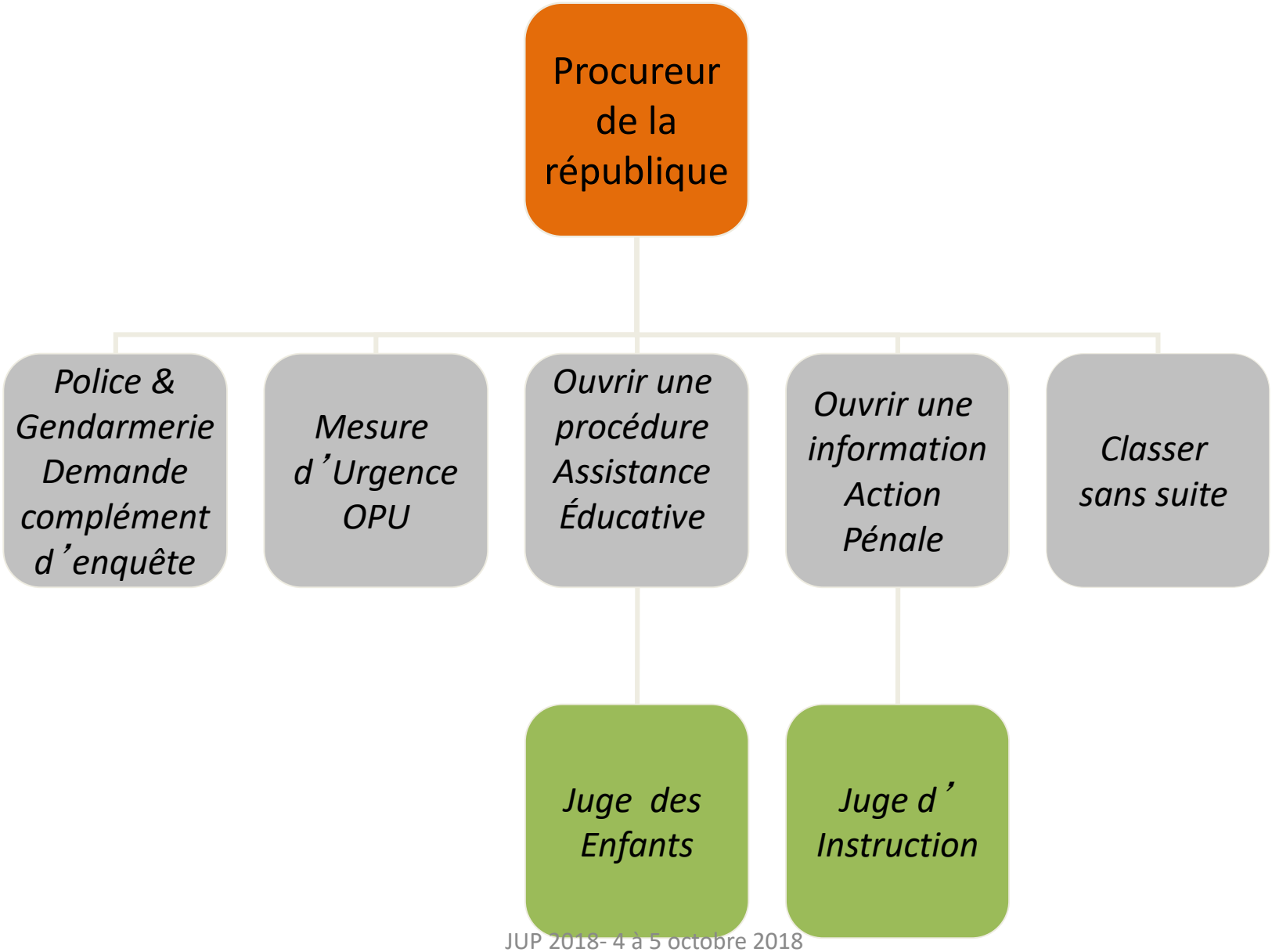
- *« Le fait de ne pas informer les autorités, judiciaires ou administratives, de privations, de mauvais traitements ou d'atteintes sexuelles infligées à un mineur est puni de 3 ans d'emprisonnement et de 45 000 euros d'amende ».*

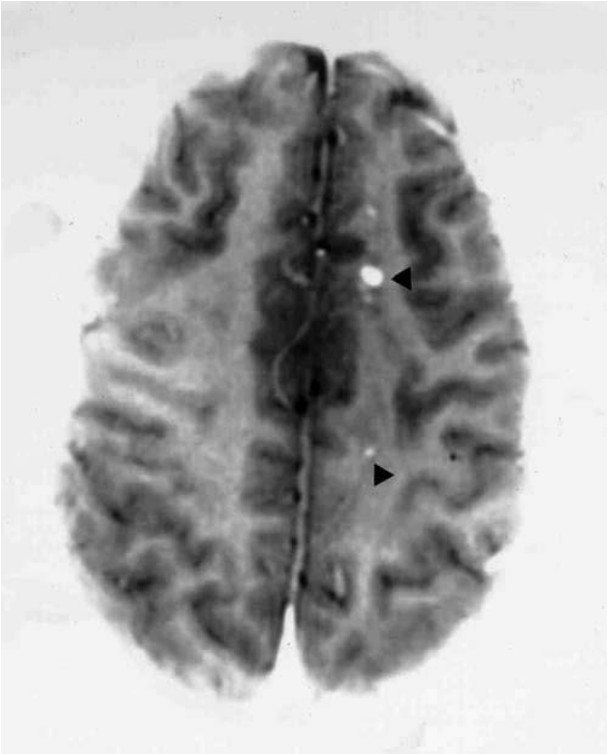
Article 226-14 du Code Pénal

- *« Dans le cas de maltraitance d'un mineur, le secret professionnel du médecin est levé vis à vis des autorités administratives et judiciaires pour permettre le signalement »*

« Le signalement aux autorités compétentes effectué dans les conditions prévues dans l'article 226-14 du code pénal ne peut engager la responsabilité civile, pénale ou disciplinaire de son auteur, sauf s'il est établi qu'il n'a pas agi de bonne foi »

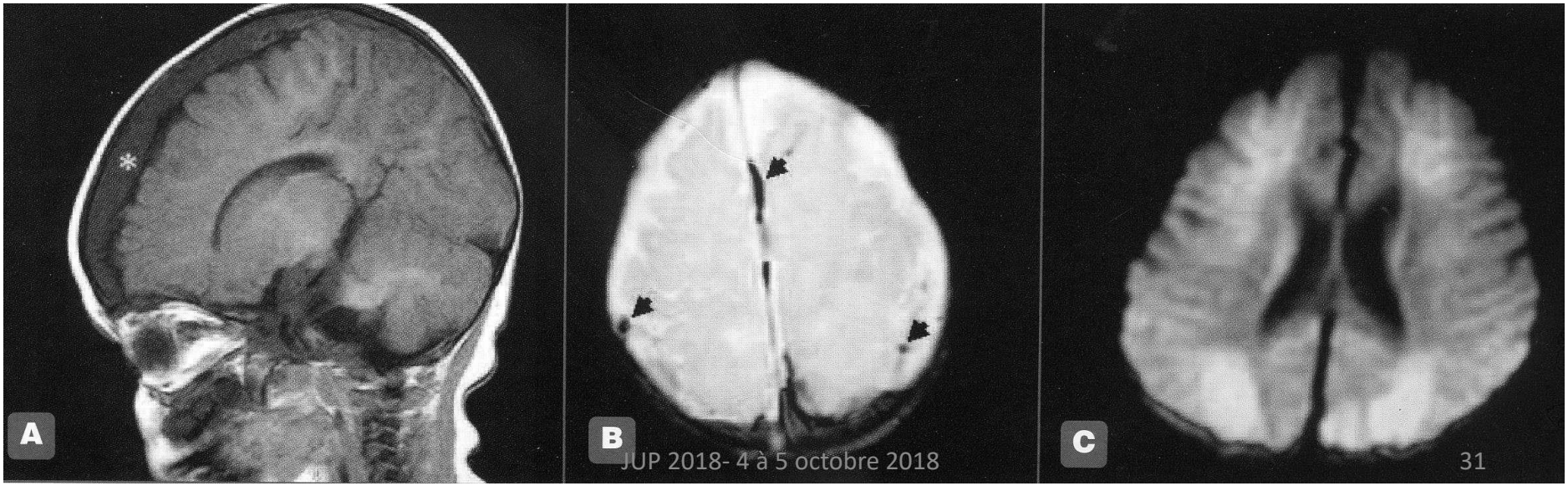

INFORMATION PREOCCUPANTE
SIGNALEMENT
Autorité Administrative
Autorité Judiciaire
Cellule Recueil Informations Préoccupantes (CRIP)
Procureur de la République


Procureur de la république
Police & Gendarmerie Demande complément d'enquête
Mesure d'Urgence OPU
Ouvrir une procédure Assistance Éducative
Ouvrir une information Action Pénale
Classer sans suite
Juge des Enfants
Juge d'Instruction



IRM cérébrale et Médullaire

Le bilan neuroradiologique sera complété par une première IRM avant le 8ième jour comprenant une IRM cérébrale et au minimum de moelle cervicale.



Histoire *Initiale* de Léo

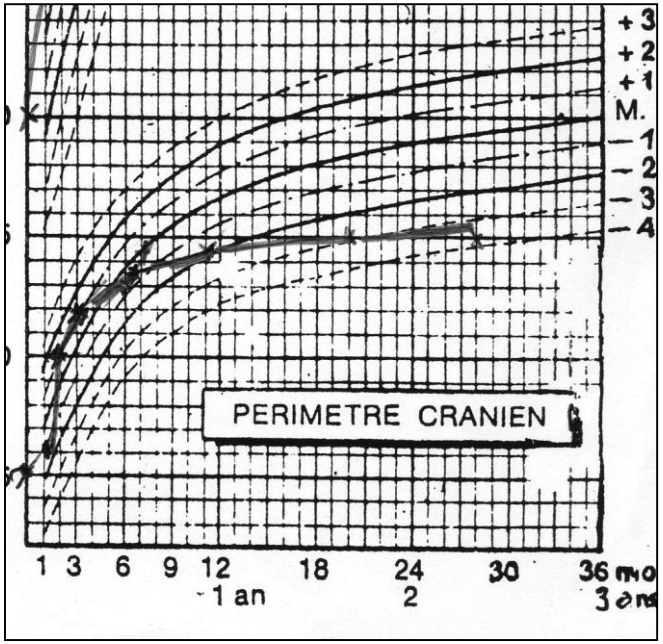
- 1ier Enfant
- 6 mois , pas d' ATCD médicaux
- Mère rentre du travail vers 0h30 :
  - Léo geignard avec pleurs excessifs
  - Père hagard, en pleurs , sans explication
- Arrivée aux Urgences Pédiatriques
  - Enfant geignard, apyrétique, pas de poursuite oculaire
  - Fontanelle bombée
  - Convulsion hémicorporelle droite
  - FO : HR & HV
  - Pas de lésion cutanée
  - Biologie= Hb : 8.9g/l & pas de trouble de l' hémostase

Histoire *Initiale* de Léo

- TDM cérébral puis transfert REA
- Holosquelette: normal
- Examen neurologique secondaire :
  - Hypotonie axiale
  - Hémiparésie droite
  - Comportement de cécité corticale
  - Pas de récidive de crise sous Tégrétol

Histoire *Suite* de Léo

- Majoration de l'épanchement nécessitant la pause d'un DVP
- Orientation CAMSP
- Ablation du drain après 1 an
- Évolution Neurologique:
  - Microcéphalie
  - Hémiparésie droite prédominante MSUP
  - Régression des hémorragies rétiniennes
  - 15 mois : Brunet Lézine QD: 73
  - Acquisition de la marche à 20 mois
  - Arrêt du Tégrétol sans récidive de crise à 30 mois
  - Changement de région



Histoire *Suite* de Léo

- Région Gard
- Dernières nouvelles : Décembre 2010 (7ans)
- CMPP suivi en Orthophonie, Psychomotricité & Psychothérapie
- GSM avec AVS 12h/sem
- Décrit comme agité et instable
- Atteinte du MSUP Droit
- Difficultés perceptives, visuo-constructives
- Port de verres correcteurs (orthoptie)
- Traitement par Toxine MSUP Droit en 2009 & 2010
- Orientation vers SESSAD d'IME

Syndrome du Bébé Secoué Devenir

Mortalité - Revue de la littérature 1984-2003 = **30% (94/312 cas)**

Absence de Séquelles - Revue de la littérature 1984-2003 = **10% (42/415 cas)**

Séquelles Motrices - Revue de la littérature 1984-2003 = **38% (132/353 cas)**

Troubles du Comportement - Revue de la littérature 1984-2003 = **50% (80/208 cas)**

Epilepsies- Revue de la littérature 1984-2003 = **30% (94/312 cas)**

Séquelles visuelles - Revue de la littérature 1984-2003 = **45% (263/581 cas)**

Séquelles Cognitives - Revue de la littérature 1984-2003 = **50% (108/217 cas)**

SBS : Devenir

Série Toulousaine, C Majorel-Beraud 2014

108 enfants entre 1998 et 2013
Age moyen = 4,7 mois
Sexe ratio: 2,09
Suivi : 3 mois – 13 ans – Moyen 3,4 ans

Echelle de Retentissement à Long Terme :
"GOS = Glasgow Out Scale" de notre série de 102 patients suivis

		n (score brut)	n (%)
GOS 1	Récupération Complète	44	43,14%
GOS 2	Handicap Modéré	36	35,29%
GOS 3	Handicap Sévère	15	14,71%
GOS 4	Etat Végétatif Chronique	3	2,94%
GOS 5	Décès	4	3,92%

Evolution médicale de la série pédiatrique de SBS (n=104 patients vivants)

		n (score brut)	n (score %)
Epilepsie		**24**	**23,1**
	Epilepsie partielle symptomatique	16	15,4
	Encephalopathie épileptique	3	2,9
Troubles endocriniens		**10**	**9,6**
	Retard staturopondéral	5	4,8
	Puberté précoce	3	2,9
	Hyperphagie Sd Frontal	2	1,9
Sequelles sensorielles		**24**	**23,1**
	Séquelles ophtalmologiques	23	22,1
	Séquelles auditives	1	1,0
Déficit Moteur		**39**	**37,5**
	Hémiplégie/Hémiparésie	24	23,1
	Tétraparésie spastique	5	4,8
	Diplégie spastique	2	1,9
	Retard moteur	8	7,7
Difficultés apprentissages		**35**	**33,7**
	Retard de langage/parole	14	13,5
	Retard global des apprentissages	21	20,2
Troubles attentionnels		**13**	**12,5**
Troubles du comportement		**18**	**17,3**

HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

SOFMER

www.sofmer.com

RECOMMANDATION DE BONNE PRATIQUE

Syndrome du bébé secoué

ou traumatisme crânien non accidentel par secouement

Actualisation des recommandations
de la commission d'audition de 2011

Méthode : Recommandations pour la pratique clinique

TEXTE DES RECOMMANDATIONS

Juillet 2017

Conclusions

- ***Y penser systématiquement devant tout signe neurologique du nourrisson***
- ***Sévérité du pronostic***
- ***Attention aux lésions sentinelles***
- ***Prévention face aux pleurs du nourrisson***