Cas clinique : Découverte d’un Syndrome de Bébé secoué dans le décours d’un Septicémie Streptococcus Agalactiae

Pannizzotto S (1)

Service de Pédiatrie, CHU Liège; Secteur Pédiatrie sociale-Cellule Maltraitance, Liège, Belgique.

**Résumé :** Le syndrome du bébé secoué (SBS) est une entité faisant partie des traumatismes crâniens infligés (TCI) et représente une forme grave de maltraitance infantile. D’une grande hétérogénéité clinique et grevé d’une morbidité importante, il convient de l’évoquer chez le nourrisson de moins de 2 ans dès l’apparition de symptômes neurologiques ou généraux d’origine inexpliquée et pouvant faire suspecter le diagnostic. A travers le cas clinique d’un enfant âgé de 2 mois qui dans le décours d’une septicémie à Streptococcus Agalactiae a présenté une évolution clinique défavorable conduisant à la découverte fortuite de SBS, nous détaillerons les éléments cliniques et diagnostiques permettant de déceler la pathologie et la prendre en charge de manière multidisciplinaire.

**Mots-clés :** Syndrome du Bébé secoué - maltraitance infantile

**Cas Clinique :** Il s’agit d’un enfant de sexe masculin, premier enfant du couple. Ses antécédents sont marqués par une prématurité à 30 semaines 3/7èmes, un sepsis néonatal tardif à J6 à E. Aerogenes avec méningite associée. Notons qu’une IRM cérébrale réalisée avant la sortie de l’enfant du service néonatal s’était révélée normale. Il est admis à l’âge de 2 mois 1/2 d’âge réel et 3 semaines d’âge corrigé avec un tableau clinique de malaise grave du nourrisson et de choc septique : fièvre depuis 24 heures à maximum 38.7°, état stuporeux, tachycardie, hypotension artérielle et dysfonction systémique. Les examens complémentaires mettent en évidence une Hb à 6.6g/dL, un hématocrite à 27.3%, des globules blancs à 2270/m3, des plaquettes à 137.000/mm3, une CRP à 75 mg/l. L’hémoculture reviendra positive pour un à Streptococcus Agalactiae, la ponction lombaire se révélera négative. L’enfant sera initialement pris en charge en unité de soins intensifs sous ventilation invasive durant 24h, recevra une transfusion de globules rouges et sera placé sous antibiothérapie à large spectre puis sous amoxicilline pour 14 jours. L’enfant intégrera un service de pédiatrie banalisée 48 heures après son admission et évoluera favorablement sur le plan infectieux avec une défervescence rapide tant de la température que du syndrome inflammatoire, traduisant une réponse correcte à l’antibiothérapie. Toutefois, persistera une hypotonie axiale et périphérique ainsi qu’une poursuite oculaire fluctuante. Ces signes cliniques seront explorés par une échographie transfontanellaire qui mettra en évidence des images de collection sous-durale échogène 3 mm d'épaisseur à gauche et de collection liquidienne anéchogène de 2 mm d'épaisseur à droite. Le bilan sera dès lors complété par :

Une IRM cérébrale : fine collection (hématique – méthémoglobine extra cellulaire : saignement datant de quelques semaines sans plus) sous-durale rétro-cérébelleuse bilatérale de 3 millimètres d'épaisseur, mais également interhémisphérique pariéto-occipitale postérieure droite, de 4 mm d'épaisseur s'étendant sur 3 cm d'axe antéro-postérieur et s'insinuant légèrement entre vis-à-vis des lobes occipitaux. Présence d’une lésion à hauteur de la tête et du corps du noyau caudé droit, (1 centimètre de grand axe), d'expression malacique débutante ; lésions de plus petite taille à gauche exprimant l'existence de lésions clastiques. Rappelons que l’IRM réalisée à la suite de la méningite bactérienne néonatale était strictement normale.

Un fond d’œil montrant un œdème papillaire de l’œil gauche avec hémorragies rétiniennes bilatérales.

Un électro-encéphalogramme marqué par un ralentissement de l’électrogénèse.

Une radiographie du squelette complet sera réalisée (à la recherche d’un Syndrome de Silverman signant des signes ostéoarticulaires de maltraitance physique ) de même qu’un bilan étendu de la coagulation qui se révèleront normaux. Les quelques rares pathologies entrant dans le diagnostic différentiel sont également recherchées et écartées.

Devant ce tableau associant des hémorragies rétiniennes bilatérales et des collections hématiques sous-durales bilatérales un Syndrome du Bébé secoué sera évoqué (1).

Les parents seront informés de ce diagnostic en toute transparence et un double signalement au Substitut du Procureur du Roi et au Service d’Aide à la Jeunesse (SAJ) sera rédigé. Afin d’évaluer le danger auquel l’enfant a pu être exposé ainsi que les capacités protectionnelles des parents, le SAJ mandatera l’équipe médico-psycho-sociale Cellule Maltraitance du service de Pédiatrie CHU Liège afin de réaliser un bilan pluridisciplinaire. Nous ne détaillerons pas dans cet article la dynamique familiale et les leviers systémiques qui ont permis un travail thérapeutique. Pour autant au cours du bilan, un des parents reconnaîtra avoir secoué l’enfant violemment à plusieurs reprises, arguant dans un premier temps avoir été pris de panique lors du malaise grave présenté au domicile. Par la suite, le parent relatera des épisodes de secouement en dehors de ce contexte de malaise relatant un climat familial et personnel complexe.

Sur le plan clinique et du suivi longitudinal, l’enfant développera un syndrome épileptique traité par Acide Valproïque ainsi qu’un retard psychomoteur associant retard de la marche et du langage, ainsi que des troubles de la motricité fine et bénéficiera d’un suivi pluridisciplinaire à long terme.

**Eléments de clinique et de physiopathologie :**

Le syndrome du Bébé secoué (SBS) est un sous-ensemble des traumatismes crâniens infligés (TCI), ou TC non accidentels dans lequel c’est le secouement (seul ou associé à un impact) qui provoque les lésions. Ce secouement n’est pas accidentel et est considéré comme volontaire. Le sex ratio G/F varie entre 1.3 et 2.6. L’âge médian de survenue est de 5 mois et l’incidence varie entre 15 à 30/100.000 naissances. La mortalité est de 20% et le taux de séquelles de 75% (1), bien que ce chiffre soit probablement sous-estimé comme c’est souvent le cas en termes de maltraitance infantile. Le risque de récidive est important comme en témoignent les récits d’auteurs de faits (2).

La symptomatologie est très variable, on distingue :

Enfant présenté sans vie,

Enfant présentant des signes cliniques mettant en évidence une altération neurologique et systémique grave (malaise grave du nourrisson, état de mal épileptique, apnées sévères, signes d’hypertension intracrânienne),

Enfant présentant des signes d’atteinte neurologique (apparition d’une hypotonie axiale, augmentation du périmètre crânien, régression ou arrêt du développement des compétences de l’enfant),

Enfant présentant des signes cliniques non spécifiques pouvant retarder le diagnostic (vomissements, irritabilité, troubles du sommeil, pâleur…).

*Image 1 : Variabilité des symptômes cliniques*

Du point de vue physiopathologique, le seul secouement de l’enfant (avec ou sans impact contre un plan dur associé) entraîne un impact du cerveau contre l’intérieur de la boîte crânienne. Ces accélérations/décélérations angulaires provoquent des forces de cisaillement entraînant l’étirement puis la rupture des veines pont et l’hématome sous-dural (HSD) qui en résulte. La localisation de ces HSD au vertex témoignant de la rupture précise des veines pont est un élément de spécifique de diagnostic majeur.

Il est primordial de noter que des manœuvres telles que le bercement, les jeux dits « de l’avion », les promenades en poussette ou en automobile sur des terrains accidentés ne peuvent être à l’origine des lésions comme le démontrent les études biodynamiques (1). De même Les enfants de moins de 9 ans sont incapables de secouer des masses correspondant à un poids de 7 kg (poids d’un enfant de 6 mois). De plus, l’accélération du secouement, lorsqu’il est possible pour des enfants plus grands, est pratiquement inférieure demoitié à celle générée par un adulte (1).

*Image 2 et 3 : HSD plurifocaux*

*Image 4 : Hémorragies rétiniennes*

 Les lésions cérébrales associées peuvent être de type anoxique, oedémateuses, prenant la forme de contusions ou de lacération cérébrale. Plus tardivement l’évolution peut se faire vers une hydrocéphalie, une atrophie cérébrale, une porencéphalie ou une encéphalopathie multikystique (1) (3). Le mécanisme conduisant aux hémorragies rétiniennes est similaire. Les lésions médullaires et cervicales peuvent également être retrouvées dans ce syndrome (4).

Le bilan paraclinique comporte un CT scanner en urgence associé à une IRM dans les 24-48 heures, un bilan ophtalmologique par un praticien rompu à la pratique pédiatrique, une exploration biologique complète notamment à la recherche de coagulopathies et doit bien évidemment rechercher d’autres signes de maltraitance tels des fractures osseuses par radiographie du squelette complet une échographie abdominale, la recherche minutieuse de lésion cutanées telles des hématomes, et écarter les quelques diagnostics différentiel relevant de maladies métaboliques telles que l’acidurie glutarique et la maladie de Menkes) (5) (6).

L’environnement psycho-social et économique de l’enfant en tant que facteur de risque fait l’objet d’études contradictoires ce qui nous rappelle que la maltraitance infantile est une pathologie ubiquitaire que l’on retrouve au sein de toutes les couches sociales. Certaines études démontrent d’ailleurs que le SBS survient plus fréquemment dans les noyaux familiaux où les parents ont une activité professionnelle stable et/ou ayant un niveau d’études secondaire ou supérieur (7) (8).

En revanche la prématurité (11 à 21% versus 7 à 8 % dans la population générale) ainsi que les grossesses multiples (5% versus 1.5% dans la population générale) représentent des facteurs de risque associés au SBS (9).

Les pleurs, finalement peu relatés lors de l’anamnèse dans notre pratique clinique, semblent représenter un élément déclencheur plus qu’une cause en elle-même au comportement violent envers l’enfant. Dans notre expérience clinique auprès des familles, nous relevons souvent un passage à l’acte désespéré recherchant paradoxalement l’apaisement sein d’une dynamique familiale en souffrance. Les acteurs de cette systémique ne sont pas égaux dans leur adéquation et leur « résistance émotionnelle » face aux manifestations de cris et de pleurs de l’enfant.

**Discussion :**

Nous sommes en présence d’un diagnostic de Syndrome du Bébé secoué, sous-ensemble des Traumatismes crâniens infligés, posé dans un contexte d’infection à Streptococcus Agalactiae. Comme nous le verrons, l’histoire familiale et clinique de cet enfant fournissent des éléments de facteurs de risque à cette pathologie.

*Diagnostics différentiels :*

Le fait que ces lésions soient mises en évidence au cours d’un sepsis est évidemment discuté quant à l’origine possible. Toutefois, la clinique, la ponction lombaire négative, les caractéristiques du fond d’œil et l’iconographie cérébrale tant au Ct Scanner que l’IRM (aucune trace d’empyème) écartent cette hypothèse (10) (11) (12).

Le bilan de coagulation normal écarte toute pathologie de la crase sanguine, de même que les séquences d’angio-IRM ne révèlent aucune malformation vasculaire. Les rares pathologies métabolique/génétiques évoquées plus haut (Maladie de Menkes, Acidurie glutarique) se révèleront également négatives.

*Démarche diagnostique :*

Sur le plan clinique, la persistance d’une hypotonie axiale et d’une régression neurologique (alors que les paramètres infectieux démontrent une réponse à l’antibiothérapie) ne représente pas un signe spécifique mais incite à l’exploration complémentaire. L’association :

* D’hématomes sous-duraux (HSD) bilatéraux (soit des hémorragies intracrâniennes extra-axiales telles des HSD, hémorragies sous-arachnoïdiennes plurifocaux).
* Des hémorragies rétiniennes profuses ou éclaboussant la rétine jusque-là périphérie elles-aussi bilatérales.
* D’une histoire clinique absente fluctuante ou incompatible avec les lésions objectivées.

permet d’établir un diagnostic hautement probable voire certain de syndrome du bébé secoué.

Notons que l’anémie à 6.6g/dL d’hémoglobine est expliquée par l’extravasion sanguine au sein de l’espace sous-dural et que l’hématocrite inférieur à 30% est fréquemment retrouvé dans la littérature comme signe clinique associé (1).

L’admission aux urgences pédiatriques puis en unité de soins intensifs pédiatriques dans un contexte de sepsis documenté est un élément qui aurait pu faire errer le diagnostic de SBS. Ce cas clinique vient nous rappeler que devant un patient pédiatrique présentant une évolution défavorable (hypotonie axiale non expliquée par la pathologie infectieuse) ou des signes cliniques bâtards, la reprise de l’exploration à la recherche de lésions neurologiques est primordiale. A travers ces dernières le diagnostic de SBS et de maltraitance a pu être posé de manière « fortuite » mais guidé par la démarche clinique.

Les facteurs de risquedécrits dans la littérature et que nous pouvons relever dans ce cas sont : la prématurité, un enfant premier-né du couple et de sexe masculin âgé de moins de 6 mois. La structure familiale et ses interactions précoces nous fourniront également des éléments cliniques. Ainsi que nous l’avons évoqué, le diagnostic énoncé en transparence aux parents ainsi qu’une parfaite information des enjeux médicaux, protectionnels et juridiques qu’il entraîne ont permis une triangulation avec le Service d’Aide à la Jeunesse et un travail de bilan médico-psycho-social. L’équipe pédiatrique psycho-sociale Cellule Maltraitance a pu dès lors entamer avec les parents une réflexion autour des lésions somatiques graves de maltraitance présentées par l’enfant mais aussi autour des notions de protection, de soin, de mesures psycho-éducatives et bien entendu de l’histoire familiale individuelle et commune au couple parental sous-tendant la systémique à l’origine du passage à l’acte. C’est au terme de ce travail que l’auteur a pu reconnaître les faits et de cette façon amorcer un travail de reconnaissance de son enfant dans son statut de victime de maltraitance mais également dans la restauration du lien d’attachement.

**Conclusion :** Le syndrome du bébé secoué est une forme de maltraitance infantile grave qu’il convient de reconnaître et de diagnostiquer afin d’enclencher une prise en charge médicale rapide et une protection de l’enfant. Les critères diagnostiques permettent de mettre en lien les différents signes cliniques et paracliniques qui s’ils ne sont pas tous spécifiques le deviennent lorsqu’ils sont associés. La période extrêmement sensible que représente la périnatalité en fait une forme de maltraitance où le passage à l’acte se décline dans des aspects de fragilité et de souffrance parentale et si la protection de l’enfant au sens large doit rester au centre des préoccupations des intervenants, le travail à l’instauration/restauration du lien d’attachement parent/enfant demeure également un élément primordial de la prise en charge. Au demeurant, des stratégies d’information et des actions de soutien à la parentalité durant la grossesse et après la naissance représentent la pierre angulaire de la prévention du syndrome du bébé secoué.

**Bibliographie :**

1. Haute Autorité de Santé Recommandations de bonne pratique Syndrome du Bébé secoué 2017 en ligne https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2017-09/reco239\_argumentaire\_syndrome\_bebe\_secoue.pdf)
2. Tursz A. Les oubliés, enfants maltraités en France et par la France. Ed du Seuil 2010
3. Nau J.Y. Au cœur du cerveau des bébés secoués Rev Med Suisse 2019; volume **15**. 1198-1199
4. Kemp A, Joshi A, Mann M, Liu A, Tempest V, Holden et al. Spinal injury in physical child abuse. Arch Dis Child 2009 ; **94**(suppl I) :45
5. Hartley LM, Khwaja OS, Verity CM. Glutaric aciduria type 1and nonaccidental head injury. Pediatrics 2001 ;**107**(1) :174-5
6. Nassogne MC, Sharrad M, Hertz-Pannier L, Armengaud D, Touati G, Delonlay-Debeney P et al. Massive subdural haematomas in Menkes desease mimicking shaken baby syndrome. Pediatrics 2005; **116**(5):1170-7
7. Concordet S, Bonnaure A. Caractéristiques psycho-sociales de l’enfant et sa famille. Ed.Renier , Le bébé secoué-Traumatisme crânien du nourrisson (59-73). Paris : Karthala 2000.
8. Goldberg A, Maurey-Forguy C. La prise en charge sociale. Renier , Le bébé secoué-Traumatisqme crânien du nourrisson (59-73). Paris : Karthala 2000.
9. Mireau E. Hématome sous-dural du nourrisson et maltraitance. A propos d’une série de 404 cas. Thèse de médecine. 2005. Université Paris V.
10. Bonnier C, Nassogne M.C., Moulin D, Evrard P. Le syndrome de l'enfant secoué: revue de la littérature et de l'expérience à l'VCL. Louvain Med., 1996, **115**:413-420.
11. Caubel I, Gerard M, Billette de Villemeur T. Quand évoquer un syndrome de l'enfant secoué? Journées parisiennes de pédiatrie. Paris: Flammarion Médecine-Sciences, 2001, 67-73.
12. Renier D. Hématome sous-dural du nourrisson. Diagnostic, évolution et pronostic, principes du traitement. Rev. Prat. (Paris) , 1989, **39**: 359-3.

Image 1 : HSD plurifocaux : inter hémisphériques et prédominant à gauche