

Le syndrome du bébé secoué

Shaken baby syndrome

E. Rebuffat

Service de Pédiatrie, C.H.U. Saint-Pierre

RESUME

Le syndrome du bébé secoué (SBS) représente la quasi totalité des traumatismes crâniens non accidentels (TCNA). Les TCNA se réfèrent à une encéphalopathie traumatique infligée par un adulte à un enfant. Le SBS associe hématome sous-dural, hémorragies rétinienne et absence de toute lésion traumatique externe. La mortalité et la morbidité du SBS sont élevées et le SBS est la principale cause de décès dans la clinique de la maltraitance. L'incidence est mal connue et très probablement sous-estimée. De nombreux facteurs de risque liés à l'agresseur, à la victime et au contexte de survenue ont pu être identifiés. Le diagnostic reste difficile à poser, principalement par l'absence d'une anamnèse fiable dans la majorité des cas. Il devrait être évoqué chez tout enfant en bas âge présentant une encéphalopathie aiguë mal expliquée. L'imagerie et l'examen du fond d'œil (FO) sont les examens de choix pour confirmer ce diagnostic. L'IRM cérébrale a permis d'importantes avancées tant au niveau du diagnostic et du pronostic qu'au niveau de la compréhension des lésions. La physiopathogénie de ce syndrome a considérablement progressé ces dernières années laissant entrevoir des perspectives thérapeutiques intéressantes pour l'avenir. La prise en charge des bébés atteints de ce syndrome relève d'équipes hautement compétentes en neurochirurgie pédiatrique mais doit impérativement aller de pair avec la prise en charge rapide des familles par des équipes spécialisées dans la maltraitance. Devant la gravité du problème, de nombreuses campagnes de sensibilisation à l'intention des jeunes parents et du grand public ont vu le jour ces dernières années dans de nombreux pays dont le nôtre.

Rev Med Brux 2009 ; 30 : 234-8

ABSTRACT

Nearly all non accidental head injuries of children are shaken baby syndromes. The non accidental head trauma refers to a traumatic encephalopathy inflicted by an adult to a child. The syndrome combines subdural haematoma, retinal haemorrhages and absence of any external lesion. The mortality and morbidity rates of the SBS are high and the SBS is the main cause of death in hospitals handling child abuse. The incidence is not well-known and most probably underestimated. Numerous risk factors linked to the aggressor, to the victim and to the factual context have been identified. The diagnosis remains difficult to make, mainly due to the absence of reliable anamnesis in a majority of cases. It should be envisaged for all infants presenting unexplained acute encephalopathy. Imagery and ophthalmologic examination are the first examinations that are required to make such diagnosis. A cerebral RMI allowed for important progress both on the level of the diagnosis and the prognosis as well as on the level of the understanding of lesions. The physiopathogeny of this syndrome has considerably progressed in recent years which raise promising prospects for therapy. The treatment of babies with SBS requires highly competent teams including paediatric neurosurgeons but also teams specialised in child abuse which can quickly take care of the families. In view of the seriousness of the problem, several communication campaigns directed to young parents and the public have been organized recently in several countries among which Belgium.

Rev Med Brux 2009 ; 30 : 234-8

Key words : shaken baby syndrome, non accidental head trauma, child abuse

INTRODUCTION

Les traumatismes crâniens non accidentels (TCNA) se réfèrent à une encéphalopathie traumatique, infligée par un adulte à un enfant, et résultant d'un impact, d'une compression ou d'un mécanisme d'accélération-décélération (*shaken baby syndrome*) ou d'un mécanisme rotationnel avec impact surajouté (*shaken impact syndrome*). Caffey a été le premier à attirer l'attention sur l'association de lésions des os longs avec des hémorragies intracrâniennes et intraoculaires. C'est lui qui, en 1972, a inventé l'expression " syndrome du bébé secoué " pour décrire le tableau clinique suivant : hématome sous-dural, hémorragies rétiniennes et absence de toute lésion traumatique externe¹. Le secouement violent est la principale cause de traumatisme violent non accidentel du jeune enfant et le terme syndrome de l'" enfant secoué " est souvent employé pour désigner un traumatisme non accidentel.

Il serait à l'origine de plus d'un quart des traumatismes crâniens chez l'enfant de moins de 2 ans². Il est la principale cause de mortalité due à des mauvais traitements physiques envers les enfants³. Près d'un tiers des enfants qui en sont victimes décèdent et plus de la moitié de ceux qui survivent conservent des séquelles permanentes.

INCIDENCE

La fréquence de ce syndrome est difficile à préciser et vraisemblablement sous-estimée. Dans la plupart des pays occidentaux, le taux annuel varie de 11 à 24 cas pour 100.000 enfants de moins d'un an⁴, soit 20 à 30 nouveaux cas par an en Belgique. Cependant, ces chiffres ne représentent probablement que la pointe de l'iceberg, puisque les cas les moins sévères ne sont généralement pas référés aux médecins et, par conséquent, pas diagnostiqués. Une enquête sur la violence familiale, réalisée en 2000 au Québec, montre que 5 % des Québécois témoignent que leur enfant de moins de 2 ans a été secoué au moins une fois au cours de l'année écoulée et que 1 % rapportent qu'il l'a été six fois ou plus⁵.

LES FACTEURS DE RISQUE

Les agresseurs

Différentes études épidémiologiques ont montré que les personnes les plus à risque de secouer leurs enfants sont les jeunes parents, les parents qui ont des attentes irréalistes envers leur enfant (situation assez caractéristique de nouveaux parents qui ne sont pas familiers avec les étapes du développement de l'enfant), les parents qui vivent de la violence conjugale, des parents qui vivent des situations stressantes (problèmes financiers, maladies, etc.), les parents qui consomment des drogues ou de l'alcool⁶⁻⁸. De plus, une forte corrélation a été observée entre les traumatismes crâniens infligés aux enfants et la présence d'un faible niveau éducatif et socio-

économique chez l'agresseur⁹.

Les victimes

Plusieurs études démontrent que les enfants secoués sont plus souvent des garçons que des filles. Les victimes ont en général moins d'un an et l'âge moyen est de 10 à 13 semaines. En effet, l'anatomie du nourrisson le rend particulièrement vulnérable (cf. *infra*). Les jumeaux, les enfants prématurés et les enfants présentant un handicap seraient particulièrement à risque d'être secoués^{10,11}.

Le contexte

La présence de pleurs continus chez l'enfant est souvent l'élément déclencheur dans le processus qui amène à secouer cet enfant. Des difficultés à nourrir le bébé, ainsi que des problèmes liés à l'entraînement à la propreté peuvent aussi provoquer des incidents. L'isolement social a également été identifié comme un facteur de risque.

PHYSIOPATHOLOGIE

Le jeune enfant présente des particularités anatomiques expliquant le type de lésions rencontrées. Les espaces sous-arachnoïdiens peuvent être normalement larges et les veines ponts se rompent plus facilement. Cette rupture est responsable d'hémorragies sous-arachnoïdiennes et d'hématomes sous-duraux. La myélinisation incomplète du parenchyme cérébral explique sa sensibilité particulière aux lésions de cisaillement axonal ou vasculaire. Le rapport élevé poids de la tête sur poids du corps chez le nourrisson est une autre particularité expliquant sa vulnérabilité. Enfin, à côté des caractéristiques du cerveau du nourrisson, l'hypotonie des muscles du cou joue un rôle certain : la faiblesse des muscles du cou ne permet pas de contrer les mouvements brusques de va-et-vient de la tête lors des secousses.

Les conséquences cérébrales sont nombreuses et dépendent de la sévérité du traumatisme et de l'état de maturation cérébrale au moment de l'incident. Les secousses importantes induisent des forces de rotation fréquemment responsables d'hématomes sous-duraux (souvent bilatéraux et interhémisphériques) et d'hémorragies sous-arachnoïdiennes par rupture des veines ponts, de lésions parenchymateuses par phénomène de coup/contrecoup du cerveau contre l'os et de lésions axonales diffuses.

A côté de ces lésions " primaires ", il existe très certainement d'autres mécanismes physiopathologiques expliquant la gravité des lésions dans le SBS. Ces mécanismes qui, grâce aux progrès de l'IRM et des études anatomopathologiques commencent à être de mieux en mieux connus, sont responsables de lésions " secondaires " qui peuvent apparaître dès les premières minutes qui suivent le traumatisme et qui vont sensiblement aggraver les lésions initiales du tissu nerveux. L'IRM cérébrale (séquences conventionnelles

et imagerie de diffusion) et les examens anatomopathologiques de cerveaux d'enfants décédés de SBS ont montré la présence de lésions dans le tronc cérébral ; ces lésions d'étirement axonal sont liées aux mouvements de rotation de la tête lors des violentes secousses. Elles aboutissent à des difficultés respiratoires et à des apnées, elles-mêmes responsables d'hypoxie et d'œdème cérébral. Cet œdème cérébral augmente la pression intracrânienne et diminue la perfusion cérébrale renforçant encore l'hypoxie cérébrale et par conséquent, l'œdème cérébral. Cette hypoxie induit également un enchaînement d'évènements métaboliques neurotoxiques (liés à la mort cellulaire et à la libération de substances excitotoxiques). Cette succession de phénomènes explique les lésions retrouvées à l'imagerie et à l'anatomopathologie, lésions qui concernent préférentiellement les zones cérébrales sensibles à l'hypoxie (noyaux gris de la base, bras postérieur de la capsule interne, etc.). Cette nouvelle approche (donnant une place importante à l'hypoxie) permet une meilleure compréhension de l'importance des lésions cérébrales (et de leur localisation à distance de l'impact initial) de l'enfant victime de SBS et explique mieux le devenir péjoratif de ces enfants en comparaison avec les enfants victimes de traumatisme accidentel. Elle permet aussi d'entrevoir de nouvelles pistes thérapeutiques (développement de molécules antagonistes de ces excitotoxines)¹²⁻¹⁴.

A côté des lésions cérébrales, des secousses importantes peuvent également induire des hémorragies rétinienne (leur fréquence varie très fort en fonction des études, de 30 à 90 %), des atteintes ostéo-articulaires et des lésions médullaires cervico-thoraciques.

SYMPTOMATOLOGIE

Le diagnostic n'est pas facile à poser car la symptomatologie peut être trompeuse et très variable et l'histoire racontée par les parents souvent tronquée. Les bébés secoués peuvent présenter différents symptômes : des troubles de la vigilance allant de l'irritabilité à la léthargie, des vomissements, des convulsions, une perte de conscience pouvant aboutir au coma, à l'arrêt respiratoire et au décès. En général, dès qu'un enfant a été violemment secoué, il change d'aspect et cesse de se comporter normalement.

A côté de ces manifestations aiguës, il peut exister des formes plus insidieuses qui se manifestent par une altération de l'état général, de l'irritabilité, une perte des acquis psychomoteurs, une augmentation du périmètre crânien, un bombement de la fontanelle, une fièvre, une pâleur (associée à une anémie) et parfois des signes neurologiques focaux et des épisodes convulsifs.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Les signes cliniques pris isolément sont souvent aspécifiques et le diagnostic est souvent retardé et

difficile à poser en raison de l'anamnèse généralement tronquée. L'imagerie est fondamentale dans un contexte de TCNA pour mettre en évidence des lésions objectives et parfois très spécifiques : lésions encéphaliques mais aussi lésions squelettiques et viscérales.

La radiographie du crâne

Elle est souvent négative mais montre parfois des fractures au caractère très suspect. Elle garde son intérêt lors de suspicion de traumatisme crânien non accidentel.

La tomодensitométrie cérébrale

Elle constitue souvent l'examen de première intention dans un contexte d'urgence. Elle est sensible pour objectiver les lésions à caractère hémorragique et pose l'indication éventuelle d'une intervention chirurgicale.

L'IRM cérébrale

L'IRM est l'examen de choix, elle donne une meilleure approche anatomique des lésions.

Les séquences conventionnelles mettent bien en évidence l'hémoglobine et ses produits de dégradation et permettent de dater grossièrement l'âge des hémorragies (intéressant sur le plan médico-légal).

La sensibilité et la valeur pronostique de l'IRM ont encore nettement augmenté depuis le recours à l'imagerie de diffusion¹³. Elle est plus sensible que les séquences conventionnelles dans la détection précoce (dès les premières heures) des lésions cérébrales non hémorragiques chez l'enfant secoué. Elle a permis, avec l'anatomopathologie, de mieux approcher la physiopathologie de certaines de ces lésions intraparenchymateuses non hémorragiques.

Les radiographies du squelette

Certaines lésions sont très suspectes car elles sont inhabituelles dans les traumatismes accidentels, surtout avant l'âge de 2 ans (fractures métaphysaires de type arrachement au niveau des genoux et des coudes, fractures des arcs postérieurs des côtes, etc.).

La scintigraphie osseuse

Elle met en évidence des modifications locales du métabolisme osseux. Elle peut donc révéler des petites fractures infraradiologiques, en particulier au niveau de zones difficilement accessibles à la radiographie (omoplates, rachis, pelvis). Elle permet d'orienter secondairement des radiographies sur ces zones d'hypermétabolisme.

En plus de l'imagerie, l'examen du fond de l'œil (FO) est indispensable puisqu'il montre des hémorragies rétinienne chez un nombre important d'enfants secoués.

Devant un TCNA, des étiologies médicales doivent toujours être recherchées, bien qu'elles soient rares. En effet, l'absence d'une telle recherche pourrait avoir des conséquences médicales et humaines dramatiques. La coagulation doit être systématiquement investiguée. L'acidurie glutarique de type 1 est une maladie métabolique rare qui se caractérise par une atrophie cérébrale associée à un net élargissement des espaces sous-duraux. Dans ces conditions, un traumatisme mineur peut être responsable de saignement¹². Le diagnostic se fait par analyse biochimique et se confirme par l'absence d'activité enzymatique sur les fibroblastes. Les nourrissons présentant de manière physiologique un élargissement des espaces sous-arachnoïdiens ("hydrocéphalie externe") et une macrocéphalie semblent finalement ne pas être plus à risque que les autres enfants de développer un hématome sous-dural¹⁵.

TRAITEMENT

La prise en charge de ces enfants dans des unités de réanimation neurochirurgicale est la plupart des cas indispensable.

La prise en charge de la famille (ou des personnes ayant eu la garde de l'enfant) par des équipes spécialisées dans la maltraitance est tout aussi indispensable. Il existe en Communauté française 14 équipes SOS-Enfants. Il s'agit d'équipes pluridisciplinaires dont les missions sont la prévention et la prise en charge de toute forme de maltraitance. L'aspect médico-légal et juridique ne sera pas abordé.

DEVENIR DE CES ENFANTS ET PREVENTION

La mortalité après TCNA oscille entre 20 et 40 % alors qu'elle n'est "que" de 2 % après traumatisme crânien accidentel pour la même tranche d'âge. Ces dernières années, plusieurs études ont montré que le devenir à long terme après TCNA était bien plus compromis qu'après une cause accidentelle, à la fois sur le plan moteur et cognitif. Après TCNA, un handicap sévère survient dans 39,2 % des cas, un handicap modéré dans 25,2 % des cas et une bonne récupération dans 13 % des cas. Le TCNA est responsable de cécité chez 15 % des enfants. L'épilepsie post-traumatique apparaît chez 30 % des enfants victimes de TCNA. Les déficits intellectuels (QI < 70) sont présents dans 54 % des cas après TCNA et les troubles sévères du comportement chez 38 % des enfants¹⁴.

De nombreux programmes de prévention et de sensibilisation voient le jour dans de nombreux pays. Leur principal objectif est de sensibiliser la population en général, et les nouveaux parents en particulier, mais aussi de soutenir les professionnels dans le dépistage et le diagnostic. L'Office de la Naissance et de l'Enfance (ONE) a, en novembre 2008, débuté une campagne axée sur les risques du "syndrome du bébé secoué". Son objectif était de sensibiliser les parents à ne jamais secouer un enfant.

CONCLUSIONS

De toutes les formes d'abus physiques, le syndrome du bébé secoué est le plus dévastateur. Ce syndrome est responsable de la majorité des décès par maltraitance chez l'enfant. Près d'un tiers des enfants qui en sont victimes décèdent et 60 % de ceux qui y survivent conservent des séquelles permanentes. Dans ce contexte, la prévention de ce syndrome est une priorité. Une bonne connaissance de sa physiopathogénie permettra peut-être de développer des pistes thérapeutiques nouvelles. Le diagnostic reste un diagnostic difficile à poser en raison du peu de spécificité des symptômes mais aussi en raison d'une anamnèse tronquée dans la plupart des cas. Les principales lésions rencontrées chez le bébé secoué sont l'hématome sous-dural et l'hémorragie rétinienne. L'imagerie, en particulier l'IRM cérébrale (comprenant une imagerie de diffusion), est l'examen de choix pour le diagnostic et le pronostic de ce syndrome.

BIBLIOGRAPHIE

1. Caffey J : On the theory and practice of shaking infants. *Am J Dis Child* 1972 ; 124 : 161-9
2. Duhaime AC, Christian CW, Rorke LB, Zimmerman RA : Non accidental head injury in infants - the «shaken-baby syndrome». *N Engl J Med* 1998 ; 338 : 1822-9
3. Reece RM, Serge R : Childhood head injuries. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2000 ; 154 : 11-5
4. Barlow KM, Minns RA : Annual incidence of shaken impact syndrome in young children. *Lancet* 2000 ; 356 : 1571-2
5. Clément M-E, Bouchard C, Jett M : Les faits saillants de l'enquête Santé Québec sur la violence envers les enfants, dans «Enfants victimes : quand la vie n'est pas un conte», Association québécoise Playdoyer-victimes, 2001
6. Goldstein B, Kelly M, Bruton D, Cox C : Inflicted *versus* accidental head injury in children. *Crit Care Med* 1993 ; 77 : 504-7
7. Carty H, Ratcliffe J : The shaken infant syndrome : parents and others carers need to know of its dangers. *BMJ* 1995 ; 310 : 344-5
8. Fulton DR : Shaken baby syndrome. *Critical Care Nursing Quarterly* 2000 ; 23 : 43-50
9. Dashti S, Decker D, Razzaq A, Cohen AR : Current pattern of inflicted head injury in children. *Pediatric Neurosurgery* 1999 ; 31 : 302-6
10. Kivlin JD, Simons KB, Lazowitz S, Ruttum MS : Shaken baby syndrome. *Ophthalmology* 2000 ; 107 : 1246-54
11. Becker JC, Liersch R, Tautz C, Schlueter B, Andler W : Shaken baby syndrome : Report on four pairs of twin. *Child Abuse Neglect* 1998 ; 22 : 931-7
12. Blumenthal I : Shaken baby syndrome. *Postgrad Med J* 2002 ; 78 : 732-5
13. Christophe C, Ziereisen F, Damry N, Guissard G, Fonteyne C, Dan B : L'IRM cérébrale chez les enfants secoués : comment ? Quand et pourquoi ? *Arch Pediatr* 2006 ; 13 : 733-5
14. Bonnier C : Devenir des enfants victimes de traumatisme crânien non accidentel. *Arch Pediatr* 2006 ; 13 : 531-3

15. Kleinman PK : Head trauma : extra-skeletal trauma and miscellaneous condition.
Diagnostic Imaging of Child Abuse 1998 : 312-3

Correspondance et tirés à part :

E. REBUFFAT
C.H.U. Saint-Pierre
Service de Pédiatrie
Rue Haute 322
1000 Bruxelles
E-mail : elisabeth_rebuffat@stpierre-bru.be

Travail reçu le 15 juin 2009 ; accepté dans sa version définitive le 19 juin 2009.