

SYNTHÈSE DE LA RECOMMANDATION DE BONNE PRATIQUE

Syndrome du bébé secoué ou traumatisme crânien non accidentel par secouement

Démarche diagnostique

Juillet 2017

Le syndrome du bébé secoué (SBS) est un sous-ensemble des traumatismes crâniens infligés ou traumatismes crâniens non accidentels (TCNA), dans lequel c'est le secouement, seul ou associé à un impact, qui provoque le traumatisme crânio-cérébral.

Les secousses en cause sont toujours violentes, produites le plus souvent par une saisie manuelle du thorax du bébé sous les aisselles. Les décélérations brutales antéro-postérieures de la tête sont responsables d'un ballonnement du cerveau dans la boîte crânienne et de l'arrachement des veines ponts situées à la convexité.

Il survient la plupart du temps chez un nourrisson de moins de 1 an et dans 2/3 des cas de moins de 6 mois. D'un point de vue épidémiologique, les facteurs de risque identifiés et liés à l'enfant sont les suivants :

- sexe masculin ;
- prématurité ou complications médicales périnatales ;
- séparation mère enfant en période néonatale ;
- grossesse multiple ou rapprochée ;
- grossesse non désirée ;
- pleurs inconsolables ;
- difficulté d'acquisition d'un rythme de sommeil régulier, troubles du sommeil ;
- difficultés alimentaires ;
- interventions antérieures des services sociaux.

Chaque année, plusieurs centaines d'enfants sont victimes, en France, de cette forme de maltraitance. Une notion récente est la répétition des épisodes de secouement dans la majorité des cas. La méconnaissance du diagnostic est fréquente et expose au risque de récurrence et donc de séquelles sévères persistantes ou de décès. Le coût humain et financier de ce syndrome est considérable.

REPÉRAGE DU TCNA

Symptômes initiaux

■ **Une atteinte neurologique grave peut être évoquée d'emblée, associant à des degrés divers :**

- malaise grave : troubles aigus de la vigilance et de la conscience allant jusqu'au coma ;
- apnées sévères voire arrêt cardio-respiratoire ;
- convulsions répétées, voire état de mal convulsif ;
- signes d'hypertension intracrânienne aiguë (plafonnement du regard, vomissements) ;
- hypotonie axiale, déficit moteur brutal ;
- pâleur.

■ **D'autres signes orientent aussi vers une atteinte neurologique :**

- moins bon contact (dont contact oculaire avec errance du regard) ;
- signes d'hypertension intracrânienne chronique : macrocraîne évolutive, fontanelle bombante, vomissements, troubles ophtalmologiques : strabisme, nystagmus, stagnation et/ou régression psychomotrice.

■ **Certains signes non spécifiques, pouvant égarer le diagnostic d'atteinte neurologique, sont à connaître :**

- pâleur ;
- troubles de l'alimentation, mauvaises prises alimentaires (stagnation de la courbe de poids), vomissements sans fièvre ni diarrhée ;
- troubles du sommeil ;
- modifications du comportement : bébé douloureux, irritabilité et pleurs.

Ces éléments, qui peuvent égarer le diagnostic, traduisent soit une hypertension intracrânienne (vomissements sans fièvre ni diarrhée, pleurs accentués par le décubitus dorsal), soit une anémie sévère.

■ **Découvertes de lésions d'allure traumatique**

Lésions sentinelles :

- constatation de lésions cutanées en particulier à type d'ecchymose ou d'hématome ;
- constatation de lésions de la sphère ORL, notamment à l'intérieur de la bouche ;
- découverte de fractures chez un enfant non déambulant.

Dans ces circonstances, il est essentiel d'avoir une démarche diagnostique rigoureuse à la recherche d'un TCNA.

L'examen clinique, en particulier neurologique, doit être complet, le nourrisson étant dévêtu. Il comprend la palpation de la fontanelle à la recherche d'un bombement, la mesure du PC qu'il faut reporter sur la courbe de croissance préalablement reconstituée en cherchant un changement de couloir vers le haut, la recherche d'ecchymoses sur tout le corps, y compris le cuir chevelu, la face, sur ou derrière les oreilles, sur le cou, le torse, sous les aisselles et à l'intérieur de la bouche. Ces lésions peuvent être ténues.

Étant donné l'absence de spécificité de certains signes pris isolément, leur association présente un intérêt majeur : association à des degrés divers de troubles de la vigilance, hypotonie, vomissements, convulsions, modification anormale de la courbe du PC, lésions cutanées voire fractures.

Absence d'intervalle libre

Dans tous les cas, les symptômes surviennent immédiatement après le secouement. Cependant les premiers symptômes ne sont pas toujours bien décrits par la famille ni bien interprétés par les médecins. Il convient dès lors de les rechercher et de les consigner précisément dans le dossier médical.

Cela est à distinguer du fait qu'il peut y avoir un retard aux soins avec un délai entre le secouement et la consultation.

Autres éléments pouvant faire évoquer un TCNA par secouement

■ **Données de l'anamnèse :**

- retard de recours aux soins ;
- absence d'explication des signes, ou explications incompatibles avec le tableau clinique ou le stade de développement de l'enfant, et/ou explications changeantes selon le moment et/ou la personne interrogée ;
- histoire spontanément rapportée d'un traumatisme crânien minime incompatible avec la gravité des manifestations cliniques et/ou des lésions observées ;
- attitude de l'adulte minimisant les symptômes de l'enfant ;
- pleurs incessants difficiles à calmer à l'origine ou non de consultations antérieures ;
- traumatisme quel qu'il soit ;
- histoire de mort(s) inexpliquée(s) dans la fratrie ;
- errance médicale.

■ **Données biologiques :**

- hématicrite inférieur à 30 % et/ou plaquettes supérieures à 400 gigas par litre sans explication.

- **L'enfant a été trouvé mort** : il s'agit alors d'une mort inattendue du nourrisson. Il est essentiel de suivre dans ce cas les recommandations de la Haute Autorité de Santé¹. Les explorations post-mortem sont indispensables (notamment fond d'œil et scanner post-mortem) et conduiront à une autopsie.

CONDUITE À TENIR

Quel que soit le tableau clinique :

- détresse neurologique aiguë inaugurale ;
- signes d'atteinte neurologique (vomissements sans fièvre ni diarrhée, troubles respiratoires, pâleur, bébé douloureux) ;
- signes non spécifiques orientant vers une maltraitance : ecchymose, fracture, etc.

→ L'essentiel est de :

- penser à un TCNA par secouement,
- compléter l'examen clinique (dont la palpation de la fontanelle, la mesure du PC avec reconstitution des courbes de croissance poids, taille et PC),
- hospitaliser l'enfant en vue d'un bilan lésionnel (imagerie cérébrale et un examen du fond d'œil sans délai) et que soient recherchés d'autres signes de maltraitance.

→ Il faut systématiquement hospitaliser.

En cas de suspicion de TCNA, il faut faire part aux parents de son inquiétude sur l'état de l'enfant et poser l'indication d'une hospitalisation systématique en urgence dans l'intérêt de la santé de l'enfant. Il convient de veiller à ce que l'enfant soit effectivement amené à l'hôpital pour pratiquer un bilan complet et des soins.

S'il s'agit d'une fratrie de jumeaux : il faut hospitaliser les deux enfants en urgence.

LÉSIONS OBSERVÉES EN CAS DE SECOUEMENT

En cas de secouement, des lésions intracrâniennes (méninges et parenchyme cérébral) et/ou spinales (moelle épinière et enveloppes) et/ou oculaires sont susceptibles de survenir.

D'autres lésions peuvent être associées : lésions des parties molles de la nuque, fractures des membres ou du rachis, de la cage thoracique, en particulier des côtes, du crâne, lésions cutanées ou muqueuses à type d'ecchymose ou hématome.

Lésions intracrâniennes

■ Hématomes sous-duraux (HSD)

- Plurifocaux, ils sont uni ou bilatéraux, dans la faux du cerveau et/ou la tente du cervelet. Ils peuvent être associés à des hémorragies sous-arachnoïdiennes.
- La prédominance de l'hématome sous-dural et la présence de caillots au vertex en raison de la rupture de veines ponts sont, à la phase aiguë, des éléments essentiels du diagnostic.
- Une hémorragie de la faux du cerveau ou de la tente du cervelet est très évocatrice du diagnostic.
- Les HSD ne sont pas toujours visibles initialement car ils peuvent être masqués par l'œdème cérébral.

■ **Lésions cérébrales** : elles peuvent être anoxiques, œdémateuses ou à type de contusion, localisées ou diffuses, ou encore à type de lacérations cérébrales.

■ **Lésions tardives** : encéphalomalacie multikystique, porencéphalie, atrophie cérébrale.

1. Prise en charge en cas de mort inattendue du nourrisson (moins de 2 ans). Recommandations de bonne pratique. HAS. Février 2007.

Lésions médullaires et intra rachidiennes

Les lésions médullaires (contusion, hématome, section...) et les hématomes sous-duraux intrarachidiens ne sont pas toujours associés à des fractures vertébrales. Les HSD intrarachidiens sont très fortement corrélés au TCNA (par opposition au traumatisme accidentel).

Lésions oculaires et périoculaires

■ Hémorragies rétiniennes

Les HR sont très rares chez le jeune enfant après 1 mois et n'existent pas chez le jeune enfant en bonne santé.

- Les HR sont fortement corrélées au TCNA *versus* traumatisme accidentel.
- Les HR peuvent être unilatérales ou bilatérales.
- Les HR sont quasi pathognomoniques du SBS quand elles touchent la périphérie de la rétine et/ou plusieurs couches de la rétine, qu'elles soient bilatérales ou unilatérales, avec parfois rétinosischisis hémorragique, pli rétinien périmaculaire. Ce type de lésions peut se voir également après écrasement céphalique ou AVP à haute cinétique ou chute de grande hauteur (plusieurs étages).
- Mais d'autres types d'HR peuvent se voir.
- Elles sont absentes dans environ 20 % des cas. Elles ne sont donc pas indispensables au diagnostic, mais leur présence est un argument fort en faveur du diagnostic de secouement.
- Leur sévérité est corrélée à celle du TCNA.

■ Hémorragie du vitré.

■ **Hémorragies de la cavité orbitaire** (muscles, graisse, gaine de l'origine du nerf optique).

■ **Lésions tardives** : hypoperfusion de la rétine (ischémie).

Lésions cutanéo-muqueuses

Les ecchymoses sont très évocatrices de mauvais traitements quelles que soient leurs localisations chez un enfant qui ne se déplace pas seul. Elles sont plus fréquentes sur le cuir chevelu, la face, sur ou derrière les oreilles, sur le cou, le torse, sous les aisselles et à l'intérieur de la bouche. Un bilan de coagulation s'impose.

Lésions de la nuque

Les lésions des muscles du cou constituent un argument supplémentaire pour des secouements mais ne sont pas toujours présentes. Elles sont significativement associées à la présence de lésions hypoxo-ischémiques cérébrales diffuses.

Lésions osseuses

Toutes les lésions traumatiques peuvent se voir et doivent alerter (fractures, appositions périostées et cals traduisant une fracture ancienne...) sur la possibilité de traumatisme non accidentel ; certaines lésions sont particulièrement fréquentes en cas de mauvais traitements, comme les fractures de côtes et les fractures-arrachements métaphysaires. Ces fractures peuvent être latentes cliniquement plus particulièrement dans ces situations de traumatismes infligés qui peuvent modifier l'expression clinique de la douleur.

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 = pré-rétinienne sous la membrane limitante interne, sous-rétinienne ou dans le vitré
- Classification :
 - grade 3 = atteinte de région 1 ou région 2 ou les 2, avec des plis rétiniens ou un rétinoshisis
 - grade 2 = atteinte de la région 2 mais sans pli rétinien ni rétinoshisis
 - grade 1 = HR limitée à la région 1
- Après le grade, on note l'abondance des HR :
 - A = discret
 - B = modéré
 - C = sévère
- Puis on met la profondeur d'atteinte rétinienne :
 - i
 - ii

→ ce qui donne **grade (1, 2 ou 3 ; A, B ou C ; i ou ii)** et on liste ensuite les atteintes associées.

■ **Ont une grande valeur diagnostique :**

- une histoire changeante, absente ou non compatible avec les lésions constatées ou l'âge de l'enfant ;
- des HR bilatérales et/ou touchant la périphérie de la rétine et/ou plusieurs couches de la rétine, ou un rétinoshisis, ou un pli rétinien ;
- des HSD plurifocaux, péri-cérébraux, de la faux du cerveau et/ou de la tente du cervelet ;
- des caillots au vertex témoignant de ruptures de veines ponts ;
- des lacérations cérébrales.

BILAN CLINIQUE ET PARACLINIQUE

- **Bilan clinique** : examen complet, en particulier neurologique, courbes du PC, de poids et de la taille, recherche d'éventuelles lésions traumatiques (qu'il faut photographier), état de la fontanelle.
- **Examen minutieux du carnet de santé.**
- **Scanner cérébral sans injection** : examen de première intention en urgence. Il doit comporter des coupes sur l'ensemble du crâne incluant le sommet avec reconstructions tridimensionnelles de la boîte crânienne. **L'échographie transfontanellaire** n'est pas indiquée pour le diagnostic d'hémorragies sous-durales ou méningées.
- **Examen ophtalmologique après dilatation et utilisation d'un ophtalmoscope indirect si possible** : il doit être fait si possible dans les 24 heures et au plus tard dans les 48 à 72 heures après l'entrée à l'hôpital par un ophtalmologiste expérimenté. Les résultats doivent être accompagnés au moins d'un schéma. Les photographies des lésions à l'aide d'un appareil portable sont préconisées. Elles permettent la télé-médecine (interprétation par un ophtalmologiste pédiatrique), l'appréciation de l'évolution des lésions et l'archivage.

- **IRM cérébrale** : elle est à faire dès que l'enfant est stable, idéalement dans la première semaine. Elle a un intérêt pronostique et également diagnostique en cas de doute sur le scanner initial. Elle doit comporter au minimum des coupes axiales et sagittales en pondération T1, axiales en pondération T2, diffusion et T2*. Elle permet un bilan complet des lésions parenchymateuses et extraparenchymateuses hémorragiques ou non ; elle permet de mettre en évidence les ruptures de veines ponts (séquences T2*) sous la forme d'images arrondies ou linéaires dites « en sucette » ou « en têtard ».
- En **cas de doute diagnostique**, une **exploration cervicale complète** doit être effectuée avec une séquence sagittale STIR pour les lésions ligamentaires et une séquence axiale T1.
- Dans le cas où le diagnostic demeure incertain et en cas de fracture rachidienne, une **exploration médullaire complète** (séquences sagittales et axiales T1 et T2) doit aussi être effectuée.
- **Autres examens nécessaires** :
 - NFS, hémocrite, ionogramme, dosage des lactates, bilan d'hémostase (plaquettes, TP [taux de pro-thrombine), TCA [temps de céphaline activé), fibrinogène, facteur Von Willebrand (RCo et Ag) FVIII, FIX, FXI), dosage des transaminases et de la lipase ;
 - radiographies de tout le squelette qui doivent être faites en se conformant aux recommandations en vigueur et interprétées par un radiologue pédiatrique. En cas de doute sur une lésion, des clichés ciblés seront répétés après une quinzaine de jours. Par ailleurs une scintigraphie osseuse peut objectiver des lésions osseuses inapparentes sur les radiographies ;
 - l'échographie abdominale est conseillée largement en France, en fonction de l'examen clinique ;
 - EEG : indispensable compte tenu de la fréquence des crises, il peut révéler des crises infracliniques ;
 - doppler transcârien : il permet d'objectiver de manière non invasive une HTIC, et de guider une éventuelle décision chirurgicale en urgence ;
 - lorsqu'un geste neurochirurgical est nécessaire, il faut procéder à une description macroscopique (aspect/tension) et à une analyse cytologique du liquide céphalo-rachidien et de l'hématome prélevés.

DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

Le diagnostic différentiel principal est le traumatisme crânien accidentel, mais dans ce cas l'histoire clinique doit être parfaitement constante et concordante. Seuls les traumatismes accidentels avec forte décélération (type accident de la route) peuvent entraîner des HSD multifocaux et une rupture de veines ponts. Ces HSD sont alors le plus souvent associés à d'autres lésions cérébrales.

Une chute de moins d'un mètre cinquante ne peut provoquer ni HSD plurifocal ni hémorragie rétinienne diffuse et/ou bilatérale. Elle n'entraîne jamais l'association HSD et HR.

Des diagnostics sont souvent posés à tort :

- en cas de vomissements, diagnostic de gastro-entérite aiguë alors même qu'il n'y a ni fièvre ni diarrhée, intolérance au lait. Le diagnostic d'invagination intestinale aiguë est éliminé par une échographie abdominale ;
- en cas de malaise :
 - spasme du sanglot,
 - malaise sur reflux gastro-œsophagien.

Des diagnostics médicaux, plus rares, sont à évoquer, ce qui n'exclut pas la possibilité de maltraitance surajoutée :

- troubles de l'hémostase congénitaux (hémophilie, Willebrand) ou acquis (thrombopénies) ;
- malformations vasculaires cérébrales et anévrysmes cérébraux, exceptionnels avant 1 an (diagnostiquée facilement à l'IRM : hémorragie autour de la malformation vasculaire) ; cette malformation doit être confirmée par une angio-IRM ;
- certaines maladies métaboliques (très rares), comme l'acidurie glutarique de type 1 ou la maladie de Menkes, ne sont à évoquer et donc à confirmer par des examens complémentaires spécifiques que lorsqu'il existe au préalable des anomalies cliniques (anomalie de croissance du PC, retard psychomoteur...) ;
- l'ostéogenèse imparfaite est un diagnostic différentiel uniquement de certaines fractures et non des HSD. Elle est à l'origine de fractures diaphysaires et/ou costales et non de fractures-arrachements métaphysaires.

Ces critères diagnostiques reposent exclusivement sur les lésions objectivées par le bilan et l'histoire rapportée et non sur les facteurs de risque.

Chez un nourrisson, en cas d'histoire clinique absente, fluctuante ou incompatible avec les lésions cliniques ou l'âge de l'enfant, et après élimination des diagnostics différentiels :

- le diagnostic de traumatisme crânien non accidentel par secouement est certain en cas de :
 - HSD plurifocaux avec caillots à la convexité (vertex) traduisant la rupture de veines-ponts,
 - ou HSD plurifocaux et HR quelles qu'elles soient,
 - ou HSD unifocal avec lésions cervicales et/ou médullaires ;
- le diagnostic de traumatisme crânien non accidentel par secouement est probable en cas de :
 - HSD plurifocaux même sans aucune autre lésion,
 - ou HSD unifocal avec HR intrarétiniennes limitées au pôle postérieur,
 - ou HR touchant la périphérie et/ou plusieurs couches de la rétine, qu'elles soient uni ou bilatérales.

Dans tous les cas, la probabilité de maltraitance est augmentée en cas de lésions associées récentes ou anciennes :

- lésions cérébrales hypoxiques diffuses ou de lacération ;
- lésions cervicales et/ou médullaires ;
- fractures du squelette ;
- ecchymoses en particulier de la face, du cou ou du torse ;
- lésions traumatiques, viscérales thoraciques ou abdominales (foie, pancréas, tube digestif, etc.).

Lorsque le diagnostic est établi ou fortement suspecté, l'enfant doit être considéré comme un traumatisé crânien grave, à risque particulièrement élevé de manifestations convulsives, et bénéficier d'une hospitalisation en soins intensifs pédiatriques, avec avis neurochirurgical.

En cas d'histoire clinique constante, compatible avec les lésions et avec l'âge de l'enfant, et décrivant un traumatisme crânien accidentel violent :

- **le diagnostic de traumatisme crânien par secouement peut être écarté** si on constate un HSD unifocal, avec des traces d'impact, uni ou controlatérales, compatibles avec le mécanisme allégué : contusion du cuir chevelu et éventuellement fracture linéaire en regard.