

SYNTHÈSE DE LA RECOMMANDATION DE BONNE PRATIQUE

Syndrome du bébé secoué ou traumatisme crânien non accidentel par secouement

Mécanisme causal et datation des lésions

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.

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.

MÉCANISME CAUSAL DES LÉSIONS

Secouement sans impact

Le secouement est un geste d'une grande violence au cours duquel le rachis cervical subit un mouvement brutal en coup de fouet (*whiplash*). Le saignement sous-dural et les HR sont corrélés à l'accélération angulaire subie par la tête. Cela explique également la fréquence moindre de ces deux lésions en cas de chute où la composante angulaire de l'accélération est quasiment inexistante et où l'accélération linéaire est prépondérante. On comprend donc aisément que le mouvement imposé à la tête doit être violent afin de provoquer une accélération angulaire suffisante. Plus cette accélération angulaire est importante, plus les lésions seront importantes.

Les gestes du quotidien (promenade en poussette même sur un terrain accidenté, en voiture, jeux, mouvements permettant de consoler...) ainsi que les mouvements spontanés de la tête de l'enfant lorsque l'on a oublié de lui maintenir la tête sont bien sûr insuffisants pour provoquer un saignement sous-dural ou rétinien. De même, il ne peut pas s'agir de gestes maladroits ou malencontreux de la vie quotidienne.

- **HSD** : un HSD peut survenir lors d'un secouement en l'absence d'impact. La survenue d'un HSD est davantage liée au mécanisme de secouement qu'à l'existence d'un impact.
- **HR** : les HR, de tous types, peuvent survenir lors d'un secouement en l'absence d'impact et semblent même davantage liées au mécanisme de secouement qu'à l'existence d'un impact. Les HR de grade 2 ou 3, exceptionnelles dans d'autres circonstances (AVP à haute cinétique), sont quasi pathognomoniques d'un secouement.

Secouement par un enfant

Concernant ce mécanisme, les seuls arguments retrouvés dans la littérature sont des éléments biomécaniques. Les enfants de moins de 9 ans sont incapables de secouer des masses correspondant à un poids de 7 kg (poids moyen d'un enfant de 6 mois). De plus, l'accélération du secouement, lorsqu'il est possible pour des enfants plus grands, est pratiquement inférieure de moitié à celle générée par un adulte, ou un adolescent ayant une stature d'adulte.

Traumatisme crânien minime par chute de faible hauteur (< 1,5 m)

Le mécanisme de chute de faible hauteur est particulièrement important à étudier car il constitue un des premiers mécanismes allégués par les adultes pour justifier les symptômes constatés chez un nourrisson (données établies en 2011 à partir de la revue de la littérature en prenant en compte les cas de chute avec témoins neutres ou multiples).

■ Signes cliniques

- Une chute de faible hauteur ne cause aucune manifestation clinique conséquente dans la majorité des cas.
- Moins de la moitié des enfants peuvent avoir des ecchymoses au point d'impact.
- Une fracture simple, le plus souvent linéaire, de la voûte du crâne peut être retrouvée, et ne s'accompagne lorsqu'elle est isolée, d'aucun signe neurologique.

■ HSD

- Au plan clinique, une chute de faible hauteur est exceptionnellement à l'origine d'un HSD isolé qui est dans ce cas localisé et en regard de signes d'impact : contusion du cuir chevelu et éventuel trait de fracture.
- Au plan biomécanique, même si des études sont nécessaires afin de déterminer les limites lésionnelles chez l'enfant (qui ne sont pour l'heure pas connues), les résultats convergent et, avec des valeurs mesurées très inférieures aux seuils lésionnels de l'adulte, montrent qu'il est très vraisemblable que, dans le cas des chutes étudiées, des lésions cérébrales graves ne peuvent survenir.
- Les HSD intrarachidiens sont rares après traumatisme accidentel et témoignent alors d'une très forte cinétique.

■ HR : Une chute de faible hauteur est exceptionnellement à l'origine d'HR qui, lorsqu'elles existent :

- ne sont jamais étendues, ni en surface (elles sont localisées au seul pôle postérieur de l'œil), ni en profondeur (elles sont intrarétiniennes) ;
- sont toujours unilatérales ;
- sont le plus souvent associées à un hématome extradural et non à un HSD.

■ HSD + HR : il n'a été retrouvé dans la littérature aucun cas d'enfant de moins de 1 an ayant, après une chute de faible hauteur, l'association d'un HSD et d'HR.

■ Mortalité : le taux de mortalité immédiate ou différée après une chute de faible hauteur (< 1,5 m) est très faible, estimé inférieur à 0,48/million d'enfants de moins de 5 ans et par an. Ce faible risque est corroboré par le fait que, même pour les chutes de grande hauteur, la mortalité reste très faible.

Manœuvres considérées par l'entourage comme des jeux

Un mécanisme parfois invoqué par les adultes est le secouement du bébé par jeu dans un siège de type transat ou balancelle ou poussette.

- **Biomécanique** : les accélérations calculées en cas de secouement d'un siège de bébé de type transat ne peuvent être considérées comme lésionnelles.
- **Données cliniques** : il n'a été retrouvé ni dans la littérature ni dans l'expérience des experts de cas de traumatismes crânio-cérébraux avec HR ou HSD survenus à l'occasion d'un jeu de ce type ou d'autres gestes (lancer un enfant en l'air, lui faire faire l'avion).

Il n'y a pas de données dans la littérature sur d'autres manœuvres considérées comme des jeux allégués.

Accouchement

La responsabilité de l'accouchement est parfois invoquée en présence d'HSD ou d'HR. Il convient de préciser dans le carnet de santé les lésions observables après accouchement et leur évolution chez un enfant asymptomatique.

Les lésions sous-durales survenant lors d'un accouchement ne sont pas liées à des impacts, mais correspondent à des phénomènes de compression « statiques ».

■ HSD

- Un HSD aigu **asymptomatique** peut se rencontrer précocement (< 72 h) après un accouchement, avec une fréquence trouvée variable de 9 % à 46 % en fonction des modalités d'imagerie, de la date des explorations et des modalités de l'accouchement.
- Le taux d'hémorragies intracrâniennes est supérieur chez les enfants nés avec ventouse, forceps ou par césarienne réalisée après déclenchement du travail par rapport aux enfants nés sans instrumentation ou nés par césarienne réalisée avant le déclenchement du travail.
- Dans les études publiées concernant des nouveau-nés asymptomatiques (qui n'ont pas eu d'examen du fond d'œil), des HSD peuvent exister à l'imagerie cérébrale. Ils sont sus-tentoriels, toujours de localisation postérieure, et/ou dans la fosse postérieure. Ces HSD sont souvent plurifocaux. Ils sont, lorsque cela a été précisé, tous homogènes et de même aspect (densité, intensité). Ils se résolvent spontanément en moins de 1 mois.

■ **HR** : jusqu'à 50 % des nouveau-nés normaux à terme examinés dans les 24 premières heures ont des HR. Celles-ci sont plus fréquentes après utilisation de ventouse et de forceps. Les HR peuvent toucher toutes les couches de la rétine et s'étendre en périphérie, sans jamais d'hémorragie du vitré, rétinosischisis ou pli maculaire. Elles disparaissent en moins de 1 mois, le plus souvent en quelques jours.

■ **HR + HSD** : il n'y a pas d'étude disponible.

Hypoxie, anoxie

■ **HSD** : en imagerie, trois études rétrospectives ont montré l'absence d'HSD chez des enfants avec hypoxie grave, dont certains en arrêt cardiaque prolongé.

Études autopsiques : alors que les décès des enfants de moins de 1 an sont fréquemment liés à une hypoxie grave, un HSD est rarement retrouvé à l'autopsie et dans ce cas une cause est identifiée. Dans une population particulière constituée de fœtus et d'enfants décédés dans le premier mois de vie et le plus souvent dans la première semaine de vie, l'hypoxie est susceptible d'être à l'origine, de contribuer ou d'être associée à des hémorragies intradurales décelables histologiquement et au maximum à des épanchement sous-duraux très fins sus-tentoriels postérieurs et sous-tentoriels. L'hypoxie n'entraîne pas d'HSD macroscopique chez des enfants de plus de 1 mois de vie. L'hypoxie n'entraîne pas de rupture de veines ponts.

■ **HR** : l'hypoxie aiguë, telle qu'elle peut se produire lors d'une suffocation, alors qu'elle provoque fréquemment des pétéchies à la surface des poumons, du cœur ou d'autres viscères, ne provoque pas d'HR.

Manœuvres de réanimation

Des manœuvres de réanimation cardio-respiratoire sont parfois alléguées comme pouvant être à l'origine d'un HSD.

■ **HSD** : aucune étude dans la littérature n'a été identifiée rapportant une association entre HSD et réanimation cardio-respiratoire. Les lésions intracrâniennes constatées à la suite de réanimation sont liées avant tout à ce qui a justifié la réanimation.

■ **HR** : les rares études disponibles concernent une réanimation pré-hospitalière ou hospitalière par des professionnels de santé : ces manœuvres n'entraînent pas d'HR.

Autres circonstances invoquées pour la survenue d'un hématome sous-dural

■ Un HSD ne survient pas spontanément.

■ Il n'y a aucun argument scientifique permettant d'établir un lien entre vaccins et HSD.

■ Il n'a pas été rapporté dans la littérature scientifique de liens entre HSD et déshydratation.

■ Il n'a pas été rapporté dans la littérature scientifique de liens entre HSD et thromboses des sinus veineux intracrâniens.

■ Une anomalie de l'hémostase peut s'accompagner d'un hématome sous-dural avec ou sans hémorragie intraparenchymateuse lors de l'accouchement (mais sans rupture de veines ponts) ou augmenter le saignement lors d'un traumatisme. Les hémorragies intra-parenchymateuses restent les localisations les plus fréquentes.

■ Les épisodes convulsifs ne peuvent générer d'HSD.

Expansion des espaces sous-arachnoïdiens¹

La constatation d'un élargissement des espaces péricérébraux coexistant avec un HSD est à l'origine de deux hypothèses.

- **Première hypothèse** : l'élargissement observé des espaces péricérébraux entre dans le cadre d'une expansion des espaces sous-arachnoïdiens (EESA), entité qui prédisposerait à la survenue de l'HSD. Il n'a pas été trouvé d'arguments dans la littérature permettant d'étayer l'hypothèse selon laquelle l'EESA est un facteur favorisant d'HSD chez le nourrisson.
- **Deuxième hypothèse** : l'élargissement observé des espaces péricérébraux est la conséquence d'un traumatisme crânien antérieur méconnu. Deux études prospectives plaident pour le fait que l'élargissement des espaces péricérébraux objectivé à la phase initiale d'un traumatisme crânien correspond non à une EESA, mais à des lésions séquellaires d'un traumatisme crânien antérieur méconnu.

Nouveau saignement au décours d'un HSD

Un nouveau saignement peut survenir, en dehors de tout contexte traumatique.

Il ne s'accompagne pas de nouveau symptôme. Il a les caractéristiques suivantes :

- il est situé au sein d'un HSD ancien de localisation fronto-pariétale ;
- il s'observe dans les poches de décollement sous-durales péricérébrales ;
- il ne s'observe pas dans la tente du cervelet, ni dans l'espace interhémisphérique ;
- ce nouveau saignement, objectivé par l'imagerie dans le cadre du suivi systématique, ne s'accompagne pas d'HR ni de nouveaux symptômes cliniques ;
- il nécessite la réalisation d'un FO qui vérifiera l'absence d'HR.

Autres circonstances invoquées pour la survenue d'hémorragies rétinienes

- **Convulsions** : les HR sont exceptionnelles. Dans l'unique cas rapporté, elles étaient unilatérales, autour de la papille et en flammèche.
- **Un malaise grave du nourrisson** (accident inopiné et brutal entraînant des modifications du tonus et/ou de la coloration des téguments et/ou du rythme respiratoire, avec ou sans perte de connaissance) ne provoque pas à lui seul d'HR.
- **Hypertension intracrânienne** : les HR, quand elles existent, sont péripapillaires et s'accompagnent constamment d'un œdème papillaire.
- **Rupture d'anévrisme** : HR exceptionnelles avec hémorragie préretinienne, hémorragie sous-arachnoïdienne et syndrome de Terson.
- **Toux** : aucune HR n'a été constatée dans une série de 100 enfants ayant une toux persistante ;
- **Vomissements** : aucune HR n'a été constatée dans une série de 100 enfants ayant des vomissements par sténose du pylore.
- **Vaccins** : les données de la littérature ne mettent pas en évidence de liens entre vaccins et HR.

1. L'EESA qui correspond à un trouble transitoire de résorption du liquide céphalo-rachidien a parfois été appelée hydrocéphalie externe bénigne du nourrisson. L'EESA est une entité acceptée par la communauté pédiatrique et neurochirurgicale qui se caractérise par un élargissement des espaces arachnoïdiens chez un nourrisson, le plus souvent un garçon sans signe clinique, neurologique. Le signe clinique principal est une macrocranie avec augmentation sans à-coups du périmètre crânien et une fontanelle large et dépressible.

Dans cette entité, le périmètre crânien est souvent, mais pas toujours, élevé à la naissance, augmente régulièrement, dépasse les + 2 déviations standard (DS) entre 3 et 6 mois, se stabilise généralement entre l'âge de 1 et 2 ans, puis se rapproche de + 2 DS par la suite de façon harmonieuse. Les ESA se normalisent après 2 ans.

Il peut exister des antécédents familiaux.

Le diagnostic d'EESA repose sur l'analyse clinique dont la courbe du périmètre crânien et l'imagerie cérébrale mettant en évidence un élargissement liquidien des espaces péricérébraux et des sillons cérébraux (ce qui témoigne de la participation sous-arachnoïdienne), qui prédomine en région frontale, le plus souvent bilatéral, et dans le sillon interhémisphérique. L'épanchement est isodense au LCR, l'arachnoïde n'est pas individualisable, le parenchyme est normal. Ensuite l'élargissement se réduit. Il peut persister un décollement crânio-cérébral modéré.

DATATION DES LÉSIONS

La datation repose sur un faisceau d'arguments cliniques, radiologiques (les examens peuvent être répétés), éventuellement anatomopathologiques et de données d'anamnèse.

La datation ne doit pas être effectuée par l'équipe médicale qui prend en charge l'enfant.

La datation sera du ressort de l'expert judiciaire qui prendra en compte toutes les lésions cliniques et paracliniques associées (ecchymose, fracture, œdème pulmonaire...), et disposera de l'ensemble des pièces médicales ainsi que des pièces de procédure.

Datation d'après la symptomatologie clinique

Plusieurs publications, qui ont étudié les récits complets des faits par les auteurs ou par des tiers au contact de l'enfant au décours d'un secouement, indiquent que les symptômes, lorsqu'ils sont rapportés, surviennent immédiatement : l'enfant a d'emblée un comportement inhabituel.

L'analyse rétrospective de ces données cliniques rapportées peut préciser dans certains cas le moment de cette modification et ainsi permettre une datation clinique.

Datation d'après les explorations complémentaires

Hémorragies rétiniennes

- La datation des HR est difficile.
- Les hémorragies intrarétiniennes disparaissent le plus souvent en quelques jours, parfois en moins de 24 heures. L'absence d'HR à un fond d'œil réalisé plus de 24 heures après l'hospitalisation ne permet pas de dire qu'il n'y a pas eu d'HR.
- La constatation d'hémorragies prérétiniennes sans hémorragies intrarétiniennes signe une lésion de quelques jours à quelques semaines.
- Des HR trop abondantes pour être comptées datent de moins de 1 semaine.
- Seule l'association d'hémorragies intrarétiniennes à des cicatrices, des séquelles d'hémorragies prérétiniennes ou sous-rétiniennes (cicatrices blanches circulaires de plis rétiens, syndrome de rétraction maculaire, zones de pigmentation et d'atrophie rétinienne en particulier maculaire ou en extrême périphérie rétinienne, cicatrices fibrogliales), peut être considérée comme la coexistence de lésions anciennes et récentes.

Hématome sous-dural

La fourchette de datation d'un HSD aigu est large, jusqu'à 10 jours environ, que ce soit par le scanner ou l'IRM. Il est donc impossible d'obtenir une datation précise à partir de l'imagerie uniquement.

Par ailleurs, il est à noter :

- un HSD hétérogène n'indique pas nécessairement la répétition des secouements ;
- un HSD hétérogène peut refléter un nouveau saignement à partir des capillaires d'une membrane inflammatoire post-hémorragique néoformée sans qu'il y ait nouveau secouement.

Anomalies parenchymateuses

Les anomalies en diffusion (IRM) se constituent en quelques heures ou jours. Elles peuvent être secondaires à une anoxie post-secouement et/ou à l'état de mal épileptique qui met lui-même plusieurs heures ou jours à se constituer. La datation n'est donc pas précise.

Lésions d'âge différent

L'imagerie cérébrale peut permettre de déterminer la présence de lésions d'âge différent indiquant la répétition des secouements infligés au moins à deux reprises : par exemple hématomes de densité franchement différente dans des sites distincts, ou association d'un hématome d'allure ancienne (hypodense au scanner) avec des lésions parenchymateuses récentes (anoxo-ischémie avec anomalies de diffusion en IRM, etc.).

La constatation d'un changement de couloir vers le haut de la courbe du périmètre crânien ou la présence de signes évocateurs, dans les semaines précédentes sont des arguments cliniques supplémentaires majeurs en faveur d'un ou plusieurs épisodes antérieurs.

Datation à partir des données anatomopathologiques

La datation anatomopathologique est relativement précise, mais ne peut se faire de façon complète qu'à l'autopsie. La sommation et le recouplement de l'ensemble des données cliniques, d'imagerie et d'anatomopathologie, permettent de considérablement réduire l'estimation de l'intervalle de temps pendant lequel le traumatisme a eu lieu. On peut arriver ainsi à des créneaux d'une journée voire parfois d'une demi-journée.

L'étude de l'HSD doit être macroscopique et histologique. La datation se fait à la fois sur l'aspect du caillot, de la dure-mère et de la surface méningée du cerveau. L'étude d'éventuelles contusions cérébrales, en particulier l'étude immuno-histochimique des macrophages, peut aider à la datation. Un autre élément, non spécifique, aidant à la datation du stress est la présence ou non d'une involution thymique aiguë mais elle n'est discriminante que pour des durées de stress inférieures à 4 jours.