

Journée BaByRENAU

Malaise inexpliqué de l'enfant A propos d'un cas...

Le 11 Avril 2017
Dr GRANGE,
Centre Hospitalier Alpes-Léman

Alizée

- Enfant unique MA2 enue par PMA
- Père 37 ans, mère 34 ans sans ATCD personnels, ni familiaux
- Grossesse marquée par un diabète gestationnel
- Naissance 38 SA,
- Accouchement eutocique, bonne adaptation,
- PN 2660g, T 46 cm, PC 33 cm
- Allaitement maternel 3 semaines puis allaitement artificiel
- Enfant décrite comme « nerveuse », dormant peu
- Modalités de garde:
 - Halte garderie le matin,
 - Gardée par le père l'après-midi,
 - Maman a repris le travail depuis peu

➡ **STRIDOR LEGER DEPUIS LA NAISSANCE, N'AYANT PAS NECESSITE D'EXPLORATION**

Diapositive 2

MA2

1er enfant du couple

Michard-Lenoir, Anne-Pascale; 04/03/2017

MA1

Alizée: 5 Mois

Début Janvier : Consultation Pédiatrique:

- Aggravation du stridor
- Difficultés alimentaires, avec cassure de la courbe pondérale (8%)
- Apparition récente d'accès stéréotypés (1 à 2 fois par jour)
 - >Diminution de l'attention
 - >Pâleur puis sueurs et flush du visage
 - >Mouvements stéréotypés des membres supérieurs (porte ses mains à la bouche, se frotte le nez et les yeux)
 - >Puis asthénie, endormissement

Programmation d'une consultation ORL pour endoscopie sous AG

Hospitalisation dans les suites pour bilan en service de Pédiatrie à Chambéry

- Examen clinique normal
- Stridor modéré
- Plagiocéphalie postérieure
- Développement conforme à l'âge
- Accès stéréotypés constatés par l'équipe pédiatrique

Bilan hospitalier

hospitalisation au CH de Chambéry du 17 au 23 Janvier
puis au CHU de Grenoble du 23 Janvier au 04 Février.

ORL : Endoscopie : laryngomalacie sans signes de gravité

Métabolique et endocrinologique:

- Pas de troubles ioniques
- TSH, T4 libre normales

Pneumologique:

- Rx pulmonaire normale
- Oxymétrie nocturne et GDS réveil normaux

Digestif :

- pH-métrie normale
- échographie abdominale normale

Diapositive 3

MA1

on peut mettre mi-janvier

Michard-Lenoir, Anne-Pascale; 04/03/2017

Bilan hospitalier

hospitalisation au CH de Chambéry du 17 au 23 Janvier
puis au CHU de Grenoble du 23 Janvier au 04 Février.

Neurologique :

- ETF normale
- EEG 29 Janvier : anomalie transitoire au cours du sommeil lent sur la région postérieure gauche
- EEG 31 Janvier, longue durée : normal Enregistrement d'un épisode clinique comportemental identifié par la maman comme « malaise » habituel sans traduction EEG pathologique

Recherche phéochromocytome :

- TA normale
- échographie surrénales normale
- cathécholamines libres plasmatiques normales
- dérivés méthoxylés plasmatiques normaux

Evolution durant l'hospitalisation

- Difficultés alimentaires : Amélioration progressive, prise de poids moyenne MA3
- Episodes de douleurs abdominales évocatrices de coliques du nourrisson,
(efficacité du Débridat)
- Accès stéréotypés: Diminution progressive en fréquence puis disparition

Evolution des symptômes favorable durant hospitalisation

Pas d'étiologie organique retrouvée
04 Février: Sortie à domicile
RDV de consultation ORL à distance

Diapositive 6

MA3 à détailler

Michard-Lenoir, Anne-Pascale; 04/03/2017

Consultations ambulatoires

10 Février : Consultation médecin traitant

- depuis le 09 Février : récurrence de difficultés alimentaires, et crises de pleurs

➡ changement de lait

12 Février : Consultation Médecin traitant

- Malaise avant la prise de biberon
- hypertonie de quelques secondes
- respiration irrégulière

➡ encombrement rhinopharyngé

Saint Jean de Maurienne

14 Février: 15h30: Malaise après changement de couche:

- Pâleur extrême
- Hypotonie généralisée sans mouvement involontaire
- Troubles de conscience

➡ Bouche à bouche par le Papa
Transport aux urgences du CH de Saint Jean de Maurienne en voiture particulière

Aux Urgences: 16h30

Coma: Glasgow 3, Hypotonie, Mydriase bilatérale
Apyretique, glycémie normale, TA initiale: 125/90 ?, Pouls 185
Pauses respiratoires, signes de lutte, Sat 100% sous 2L/min

➡ Guedel, Ventilation au masque avec amélioration de l'état neurologique
Puis mise en place enceinte de Hood (4L/min)

Saint Jean de Maurienne

Crise convulsive généralisée à 17h30 :

- ➡ Valium puis Prodilantin.
- ➡ Absence de retour à un état de conscience normal
- ➡ Intubation (après Induction)
puis Sédation (Hypnovel, Sufenta)

Etat hémodynamique précaire : TA 75/44, pouls 115 (remplissage 100mL x 2)

Transfert par SMUR 38 en réanimation pédiatrique MA4

Deuxième Hospitalisation: CHU Grenoble

- **Pas de trouble ionique ou de coagulation**
- **Pas de trouble métabolique**
Pas d'arguments pour maladie de Menkes
Pas d'arguments pour acidurie glutarique
- **Pas de cause infectieuse (PL normale)**
- **IRM Cérébrale précoce** : interprétée normale

Recherche d'une cause toxique

Taux sanguin élevé d'Amitriptyline (LAROXYL) et présence de métabolites urinaires

Plasma µg/L	J1	J2	J4	J6
Amitriptyline	99,4	58	13,6	6,5
Nortriptyline	+++	++	+	+/-

Diagnostic de Coma d'origine Toxique

Signalement judiciaire au procureur du TGI de Chambéry le 17 Février

Diapositive 9

MA4

au CHU de Grenoble

Michard-Lenoir, Anne-Pascale; 04/03/2017

CHU Grenoble

Etat neurologique initial restant inquiétant malgré l'élimination progressive des toxiques

Hyperexcitable, bébé agitée
 Hypertonie épileptoïde, ROT vifs : Syndrome pyramidal
 Absence de contact visuel
 Absence de réactivité à la lumière
 Absence de clignement à la menace

Cécité?

Syndrome du bébé secoué ?

Radiographies de squelette: normales

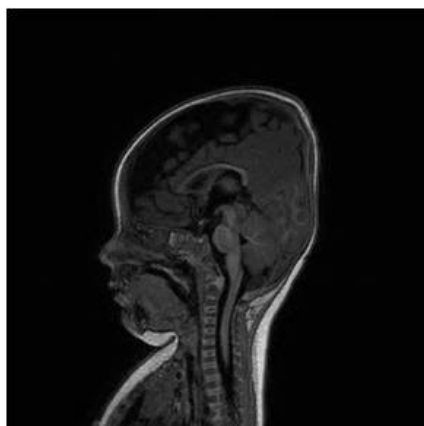
19 Février (J5): Réalisation d'un FO:

- **hémorragies rétiniennes bilatérales diffuses**
- **hémorragie rétrohyaloïdienne** recouvrant le pôle postérieur des 2 yeux

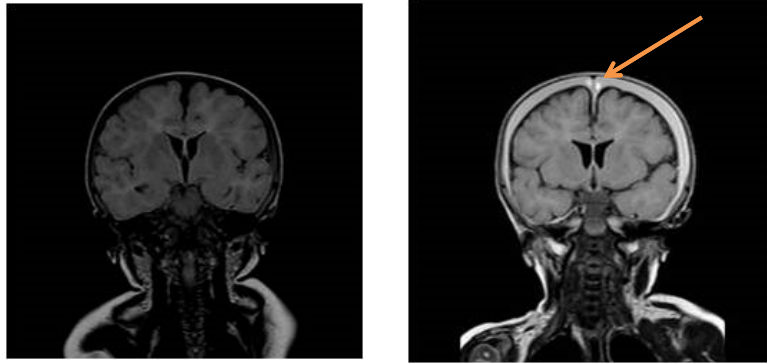
Mutation pédiatrie polyvalente

26 Février (J12): Contrôle IRM cérébrale

Hématome sous dural de la fosse postérieure
 (visible rétrospectivement en isosignal sur l'IRM du 14/02)

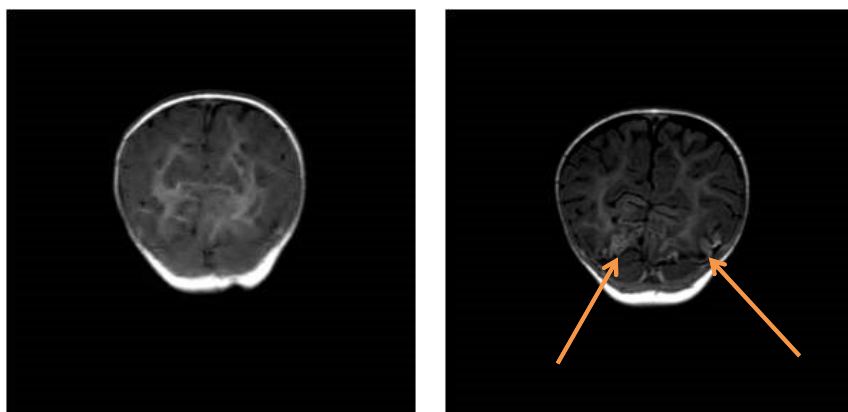


Apparition d'hématomes sous-duraux bilatéraux
(datation d'environ 15 jours)
masqués sur l'IRM initiale par un l'œdème cérébral



→ Intérêt de refaire un examen à H24 ou 48

Apparition d'anomalies corticales de signal en rapport avec des
lésions de nécrose laminaire des lobes occipitaux



Diagnostic Final

Après élimination:

- de troubles de coagulation congénital ou acquis
- de malformation artério-veineuse
- de maladies métaboliques
- d'ostéogénose imparfaite

Et devant ces lésions hémorragiques cérébrales et rétinienne sans traumatisme avéré

➡ Evocation d'un traumatisme crânien **non accidentel**

Syndrome du bébé secoué

+

Intoxication Médicamenteuse

Evolution Hospitalière

- Evolution clinique lentement favorable : -disparition du syndrome pyramidal
- amélioration du comportement
- reprise des acquisitions

Suivi neuro:

- Pas d'indication de drainage chirurgical des hématomes
- Suivi ETF et IRM

Suivi ophtalmo:

- 18 Mars: Vitrectomie et drainage de l'hématome rétro-hyaloïdien à droite
- 26 Mars: Vitrectomie et drainage de l'hématome rétro-hyaloïdien à gauche

Récupération visuelle partielle dans les suites chirurgicales

- clignement à la menace et suivi oculaire fluctuant.
- Amélioration du comportement ++

Suivi Digestif:

- Difficultés d'alimentation avec prises alimentaires très fluctuante
- Stagnation pondérale (+ 310g en 6 semaines)
- Début diversification à la sortie + enrichissement avec Blédine

Suivi ORL:

- Laryngomalacie peu symptomatique
- Pulmicort pendant 1 mois
- Inexium

Evolution Judiciaire

Résultats toxicologiques

En faveur d'une intoxication aiguë à l'amitriptyline (analyses sanguines)

En faveur d'une exposition répétée (analyse capillaire)

19 Février (J5): Complément de signalement judiciaire au vice-procureur du tribunal d'Albertville

11 Mars (M1): Ordonnance de placement provisoire (OPP) À l'Aide Sociale à l'Enfance (ASE): Reserve de droit de visite **pour toute personne** (2 X 1h/ jour)

13 Mars: Placement sous contrôle judiciaire des parents (**INTERDICTION de VISITE**)

Evolution extra-hospitalière

03 Avril:

Sortie d'Alizée à la pouponnière de Chambéry
Suivi CAMPS Chambéry, Kinésithérapie motrice, psychomotricité

27 Mai:

Acuité visuelle à Dt 2/10, à G 3/10.
Bon comportement visuel
Bonne orientation du regard et poursuite visuelle

04 Juillet:

IRM: -régression des collections sous-durales.
-stabilité des lésions de nécrose laminaire corticale
-stabilité des anomalies de la substance blanche sous-corticale

Conclusion

- 1- L'incompréhension d'un tableau clinique doit faire rechercher une étiologie toxique
- 2- Un train peut en cacher un autre !
(seul cas retrouvé dans la littérature d'association « Bébé secoué » + Intoxication)
- 3- Difficultés de prise en charge surtout vis-à-vis de l'attitude à avoir avec les parents présents 24h/24h avec l'enfant... (Avant l'OPP et la réserve de droit de visite)
(possibilités de nouvelles intoxications et/ou secouements !)
- 4- Sentiment de lenteur juridique face à un tableau clinique ne prêtant pas à confusion

Merci de votre attention.