

Quiz Neo 6 / Quiz Néo 6

L. Robert et Anita Truttman, Lausanne

Fallbeschreibung

Die nun 30 Jahre alte Frau A. Bianchi leidet seit dem Alter von 18 Jahren an einem Diabetes mellitus Typ 1, der mässig gut kontrolliert ist. Sie hat vor 15 Minuten per vias naturales ihren ersten Sohn Mario in der 36. Schwangerschaftswoche geboren.

Status: Gewicht 3.54 kg, guter Zustand, Temperatur rektal 36.6 °C, Puls 120/Minute, Blutdruck 73/41 mm Hg, Atemfrequenz 42/Minute, keine Atemnotzeichen. Peripherie rosig (Sättigung 94%) und warm, keine neurologischen Auffälligkeiten, keine auf Hypoglykämie verdächtigen Symptome oder Befunde. Weiterhin stellen Sie eine obere Lähmungen des Plexus brachialis links fest. Blutzucker: 1.3 mmol/l.

Sie leiten unmittelbar die Behandlung der eher tiefen Blutzuckerkonzentration ein.

Frage 1

Wie unterscheiden Sie eine obere (= Erb-Duchenne) von einer unteren (= Klumpke) neonatalen Lähmung des Plexus brachialis?

Frage 2

Bezeichnen Sie 4 klassische auf Hypoglykämie verdächtige Symptome oder Befunde bei neugeborenen Kindern.

Frage 3

Nennen Sie jene Form des neonatalen Atemnotsyndroms, die häufig bei Kindern einer diabetischen Mutter auftreten kann?

Frage 4

Nennen Sie die neonatale hämatologische Erkrankung, die gerne bei neugeborenen Kindern einer diabetischen Mutter auftreten kann.

Frage 5

Nennen Sie zwei Dyselektrolytämien, die gerne bei neugeborenen Kindern einer diabetischen Mutter auftreten können.

Description du cas

Madame A. Bianchi, âgée de 30 ans, souffre depuis l'âge de 18 ans d'un diabète insulino-dépendant de type I, moyennement contrôlé. Elle vient de donner naissance à son premier fils Mario, à 36 semaines d'aménorrhée.

Status: poids 3.54 kg, bon état général, température rectale 36.6 °C, pouls 120/minute, Tension artérielle 73/41 mmHg,

fréquence respiratoire 42/minute, pas de signes de détresse respiratoire. Périphérie rose (saturation 94%) et chaude, pas d'anomalies neurologiques, pas de symptômes d'hypoglycémie. Par ailleurs, vous mettez en évidence une paralysie haute du plexus brachial à gauche. Glucose sanguin: 1.3 mmol/l.

Vous mettez en place immédiatement le traitement d'une hypoglycémie.

Question 1

Comment différenciez-vous une paralysie du plexus brachial supérieur (= Erb-Duchenne) d'une inférieure (= Klumpke)?

Question 2

Décrivez les quatre symptômes classiques de l'hypoglycémie néonatale.

Question 3

Nommez la forme de détresse respiratoire que l'on retrouve le plus souvent chez un nouveau-né de mère diabétique.

Question 4

Nommez la condition hématologique la plus fréquente que l'on retrouve chez un nouveau-né de mère diabétique.

Question 5

Nommez les deux troubles électrolytiques qui peuvent se manifester chez un nouveau-né de mère diabétique.



Antworten

Antwort 1

Neonatale Lähmungen des Plexus brachialis:

- Obere Plexuslähmung (Erb-Duchenne; C5 und C6): Arm schlaff in Innenrotation und Pronation neben dem Körper, keine Beugung im Ellenbogengelenk, Handgreifreflex erhalten.
- Untere Plexusparese (Klumpke; C7-Th1): Selten, meist mit oberer Parese kombiniert. Aktive Fingerbeugung (Handgreifreflex) fehlt. Bei Beteiligung des Ramus communicans des Sympathikus zusätzlich Horner-Symptomenkomplex.

Antwort 2

- Krämpfe
- Zitterigkeit (Berührungsempfindlichkeit)
- Apathie
- Muskelhypotonie – Atempausen (bis Apnoen)

Antwort 3

Krankheit der hyalinen Membranen (= Surfactant-Mangel).

Antwort 4

Neonatale Polyglobulie (= neonatale «Polyzythämie»). Definition: Hämoglobin > 220 g/l oder besser Hämatokrit zentral-venös > 65% und > 60%) wenn Symptome vorhanden sind.

Antwort 5

- Hypokalzämie
- Hypomagnesiämie

Kommentar

Zu Frage 1

Aufgrund der assoziierten Makrosomie des Feten kommen traumatische Geburten bei Kindern diabetischer Mütter häufig vor. Die häufigsten Komplikationen sind die Schulterdystokie, instrumentelle Geburten (Forceps und Vakuum), die C-Sectio sowie Läsionen des Plexus brachialis und Klavikula-Frakturen. Man unterscheidet 3 Typen von Plexus-Lähmungen, die obere (Erb, 90%), die untere (Klumpke 1%) und die komplette (obere und untere, 10%) Lähmung. Mnemotechnisch kann man sich merken, dass die obere Lähmung einer sogenannten «Trinkgeld-Stellung» entspricht (englisch Waiter's Tip) mit Adduktion und Innenrotati-

on der Schulter, Extension des Ellenbogens und Flexion des Handgelenkes. Der Moro ist asymmetrisch und der Bizepsreflex fehlt, der Handgreifreflex ist jedoch vorhanden. Der Letztgenannte fehlt dagegen bei der unteren Plexuslähmung, da eine intrinsische Handmuskelschwäche vorliegt. Die Erb'sche Lähmung kann mit einer Phrenikus-Läsion und somit möglichem Atemnotsyndrom (Innervation C3–C5) und die untere Plexuslähmung mit einer ipsilateralen Horner-Symptomatik (Miosis, Ptosis, Anhydrosis) assoziiert sein. Pathophysiologisch sind Zerr- und Stretch-Traumata am häufigsten involviert (z. B. Schulterdystokie), wobei Beispiele intrauteriner Lähmungen auch schon beobachtet wurden. Histologisch gibt es vier Formen von Nerven-Läsionen, die zwei häufigsten sind entweder 1. eine Neurapraxie mit transitorischem Konduktionsblock oder 2. eine Axonotmesis (isolierte axonale Läsion mit intakter Umgebung). Diese haben meistens eine gute Prognose.

Diagnostisch ist die klinische Untersuchung am sichersten, eine Röntgenaufnahme zum Ausschluss einer Knochenbeteiligung sollte jedoch immer gemacht werden. Die Prognose ist im Prinzip gut, vor allem für die obere Plexuslähmung mit 90% Spontanheilungen, welche jedoch mehrere Monate in Anspruch nehmen kann. Ein gutes Zeichen ist die Präsenz von anti-gravitären Bewegungen und Schulterabduktion im Alter von 3 Monaten. Die Therapie ist konservativ, zuerst wird zur Schmerzlinderung der Arm in 90°-Stellung über dem Abdomen ruhiggestellt; Physiotherapie zur Prävention von Kontrakturen wird erst nach 1–2 Wochen begonnen. Falls nach 2 bis 3 Monaten keine Besserung eintritt, sollte der Patient in ein spezialisiertes Zentrum zugewiesen werden. Je nach Resultaten elektrodiagnostischer und bildgebender Untersuchungen kann ein chirurgischer Eingriff in Erwägung gezogen werden.

Zu Frage 2 und 5

Metabolische Störungen: Die Hypoglykämie ist sicher die häufigste und wichtigste metabolische Komplikation von Kindern diabetischer Mütter im Zusammenhang mit dem fetal-neonatalen, transitorischen Hyperinsulinismus. Der Glukosebedarf kann häufig bis auf 8–10 mg/kg/min, mit Maximalwerten bis 16–20 mg/kg/min steigen. Wichtig ist die kontinuierliche intravenöse Glukosezufuhr. Sobald eine gewisse Stabilität erreicht ist, kann die enterale Zufuhr

begonnen werden, initial noch häufig fraktioniert oder sogar kontinuierlich. «Ping-Pong Effekte» mit intravenösen Boli sollten möglichst vermieden werden. Wichtig zu wissen, dass die zerebrale Glukose-Aufnahme insulin-unabhängig ist und eine lineare Korrelation zwischen Blutglukose und Glukose-Aufnahme im Gehirn besteht. Psychomotorische Retardierungen sind von der Schwere der Hypoglykämie, vor allem aber von der Dauer und Wiederholung tiefer Blutzuckerwerte abhängig. Die Symptome können unspezifisch sein, wie zum Beispiel Zyanose und Saugstörungen oder sogar fehlen. Die häufig beobachtete Zitterigkeit kann trotz Korrektur der Blutglukose noch ein bis zwei Tage bestehen bleiben. Eine andere metabolische Störung ist die Hypokalzämie, welche auf eine verstärkte Unreife der Nebenschilddrüsen-Achse und einen Überschuss an Calcitonin zurückzuführen ist. Die Kalzium-Zufuhr wird bei der Geburt abrupt unterbrochen und benötigt einige Tage zur Normalisierung; dieses Gleichgewicht ist bei Feten diabetischer Mütter noch stärker gestört. Die häufig begleitende Hypomagnesiämie verstärkt die Störung der Ausschüttung von Parathormon. Deshalb kann eine hypomagnesiämie-induzierte Hypokalziämie mit Magnesium-, nicht aber mit Kalziumzufuhr – schnell korrigiert werden. Eine weitere metabolische Störung ist die Hyperbilirubinämie aufgrund der erhöhten Erythrozytenzahl sowie der gesteigerten enzymatischen Produktion von Bilirubin.

Zu Frage 3

Der Surfactant-Mangel ist hauptsächlich auf die antagonistische Wirkung von Insulin und Cortisol zurückzuführen.

Zu Frage 4

Die Polyglobulie, welche einerseits auf eine erythropoietische «Makrosomie» und andererseits auf eine mögliche milde Hypoxie des Feten mit Stimulation der erythropoietischen Zelllinie zurückzuführen ist, kann durch einen Viskositätsanstieg zu assoziierten Komplikationen wie Thrombosen (vor allem Nierenvenenthrombose). Die beste Definition der Polyglobulie bezieht sich auf den zentral-venösen Hämatokrit, mit einer Grenze von > 65% oder > 60%, wenn mit Symptomen assoziiert. Falls schwere Symptome vorliegen, besteht eventuell bereits früher Handlungsbedarf. Die häufigsten Symptome sind verlängerte Rekapillarierungszeit, Hämaturie und Proteinurie (Nierenvenenthrombose)

Tachypnoe bis schweres ANS, Irritabilität, Lethargie, Trinkschwäche, Hyperbilirubinämie und Thrombozytopenie. Die Korrelation zwischen Viskosität und Hämatokrit verläuft bis zu Werten von 60%–65% linear, danach aber exponentiell.

Allgemein

Ein Kind einer diabetischen Mutter ist immer ein Risiko-Neugeborenes. Neben den vorher beschriebenen Komplikationen sollten auch die möglichen Missbildungen (6–9%) erwähnt werden. Am häufigsten sind die Herzbeteiligungen (kongenitale Herzfehler und hypertrophe Kardiomyopathie) und ZNS-Missbildungen (Meningomyelozele, Anenzephalie) gefolgt von renalen, vertebralen und skelettalen Missbildungen. Obwohl eine engmaschige Kontrolle dieser Schwangerschaften vor allem durch Bestimmung des HbA1c (Ziel unter 6.5%) die Inzidenz gewisser Missbildungen vermindern konnte, bleibt zum Beispiel die Frequenz und das Ausmass der hypertrophen Kardiomyopathie weiterhin unvorhersehbar. Wurde bisher der Diabetes Typ I am häufigsten mit Missbildungen assoziiert, gibt es nun Beobachtungen, dass auch der Diabetes Typ II, welcher in den letzten Jahren eine steigende Inzidenz in der Population gebärfähiger Frauen zeigt, mit Missbildungen assoziiert ist.

Réponses

Réponse 1

Paralysie néonatale du plexus brachial:

- paralysie haute (Erb-Duchenne; C5 et C6): Bras en rotation interne et pronation près du corps, pas de flexion au niveau du coude, grasping présent.
- paralysie inférieure (Klumpke; C7–D1): rare, souvent combinée avec une lésion haute.

Grasping manquant. Lors d'une participation du rameau communicant du nerf sympathique, symptomatologie de Claude Bernard Horner.

Réponse 2

- convulsions
- trémulations (irritabilité)
- apathie
- hypotonie – pauses respiratoires (jusqu'à apnées)

Réponse 3

Maladie des membranes hyalines (= déficit en surfactant).

Réponse 4

Polyglobulie néonatale (= polycythémie néonatale). Définition: hémoglobine > 220 g/l. ou mieux encore hématokrite veineux central >65% ou >60% si présence de symptômes.

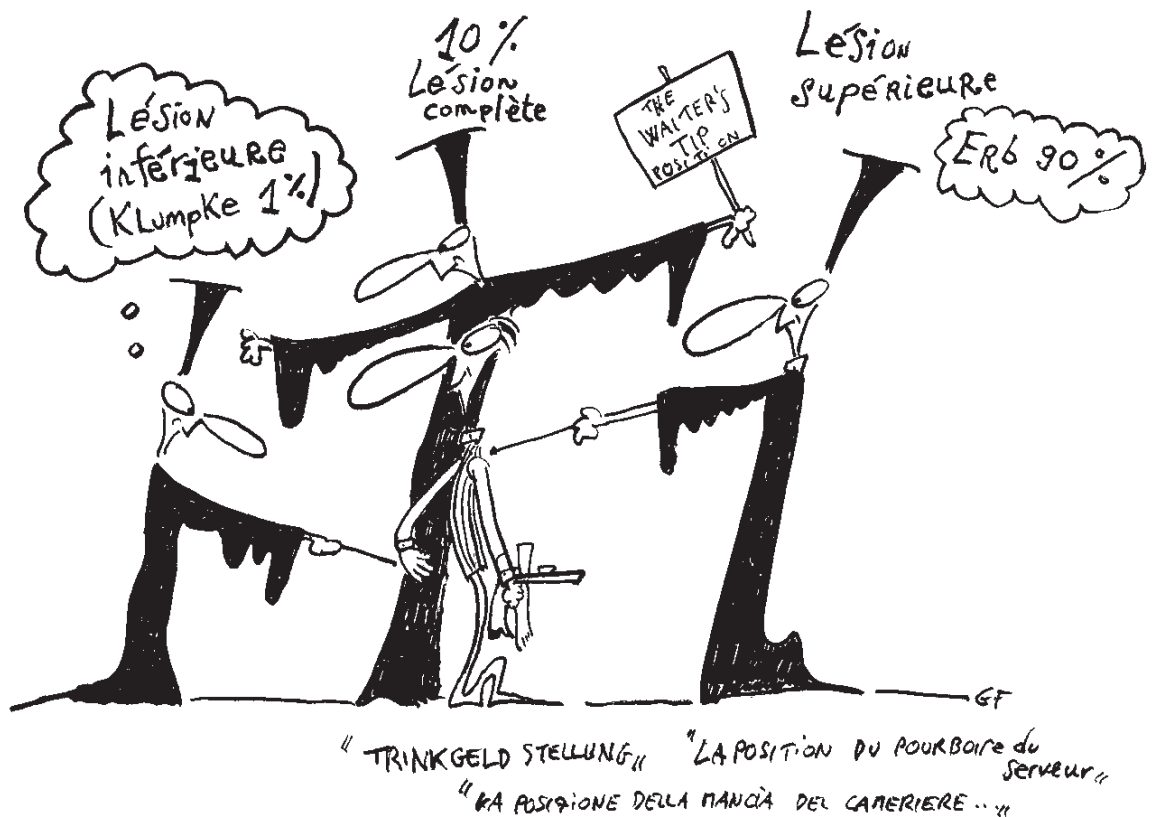
Réponse 5

- Hypocalcémie
- Hypomagnésiémie

Commentaires

Question 1

Dans le cadre de la macrosomie foetale lors d'un diabète maternel, on retrouve une incidence plus élevée d'accouchements traumatiques. Les complications les plus fréquentes sont la dystocie des épaules, les accouchements instrumentés (forceps et ventouse), la césarienne ainsi que les lésions du plexus brachial et les fractures de la clavicule. On différencie 3 types de lésions du plexus brachial: une lésion supérieure (Erb: 90%), une lésion inférieure (Klumpke:1%) et une lésion complète (sup. et inf.: 10%). En guise de support mnémotechnique pour l'atteinte supérieure on peut se rappeler la position du «pourboire du serveur» (anglais Waiter's Tip) avec adduction et rotation interne de l'épaule,



extension du coude et flexion du poignet. Le Moro est asymétrique, le grasping est présent. Ce dernier est absent dans la lésion inférieure, car liée à une faiblesse des muscles intrinsèques au niveau de la main. La lésion d'Erb peut être associée à une lésion du nerf phrénique et par conséquent à un syndrome de détresse respiratoire (innervation C3–C5) et la lésion de Klumpke peut être associée à une symptomatologie de Claude Bernard Horner (myosis, ptose, anhidrose). Les traumatismes d'élongation et de rupture sont les plus fréquents (dystocie des épaules), bien que des paralysies d'origine intra-utérine aient été rapportées. Les lésions histologiques principales sont: 1) la neurapraxie avec bloc de conduction transitoire, et 2) l'axonotmèse (lésion axonale isolée avec environnement intègre), avec un bon pronostic.

C'est essentiellement l'examen clinique qui confirme le diagnostic, mais une radiographie pour exclure une atteinte osseuse complètera un premier bilan. Le pronostic est en principe bon, surtout en ce qui concerne la lésion haute avec 90% de récupération spontanée, néanmoins sur plusieurs mois. Un bon signe prémonitoire est la présence de mouvement antigravitaire ainsi que l'abduction de l'épaule à l'âge de 3 mois.

La thérapie est essentiellement conservatrice, le bras sera immobilisé dans un premier temps à 90° pour surtout soulager les douleurs. Une physiothérapie en guise de prévention des contractures sera instaurée après 1 à 2 semaines. En cas de non-amélioration au bout de 2 à 3 mois, le patient devra être adressé à un centre spécialisé, afin de compléter le diagnostic plus précisément avec des études électrophysiologiques et une imagerie qui pourront donner l'indication à une intervention chirurgicale.

Question 2 et 5

Troubles métaboliques: l'hypoglycémie est certainement la complication la plus fréquente et la plus importante chez le nouveau-né de mère diabétique, ceci en lien avec un hyperinsulinisme foetal-néonatal transitoire. Les besoins en glucose peuvent être élevés, jusqu'à 8–10mg/kg/min, avec des valeurs maximales allant jusqu'à 16–20 mg/kg/min. Il est important de stabiliser les glycémies avec du glucose intraveineux en continu et si la stabilité est atteinte, une alimentation entérale lente et encore fréquemment fractionnée sera introduite. Des effets de rebond sont à éviter avec

l'administration de bolus et ne seront à choisir qu'en cas de symptomatologie importante. L'utilisation du glucose au niveau du cerveau est indépendante de l'insuline et par ce fait, il existe une corrélation linéaire entre le glucose sanguin et l'utilisation cérébrale. Les retards psychomoteurs sont liés à la sévérité de l'hypoglycémie, mais surtout aussi à sa durée et aux hypoglycémies répétées. Les symptômes comme cyanose et difficultés alimentaires peuvent être encore moins spécifiques voire absents. A noter que les trémulations peuvent persister même après correction du taux de glycémie, et ceci encore 1 à 2 jours après.

Un autre trouble métabolique associé est l'hypocalcémie, liée à une immaturité encore plus marquée de l'axe parathyroïde et à l'excès de calcitonine chez l'enfant de mère diabétique. Les apports de calcium sont interrompus de façon abrupte après la naissance chez le nouveau-né et nécessitent quelques jours d'ajustement. Ce dysfonctionnement et cet ajustement sont encore plus marqués et prolongés chez le foetus de mère diabétique. L'hypomagnésémie est également souvent présente et contribue à un trouble d'excrétion de l'hormone parathyroïde encore plus accentué. C'est pourquoi, l'administration de magnésium reste le traitement de choix d'une hypocalcémie concomitante et en partie due à une hypomagnésémie. Une autre complication métabolique est l'hyperbilirubinémie, en lien avec une masse érythrocytaire plus importante et une production augmentée de bilirubine.

Question 3

La déficience en surfactant provient de l'effet antagoniste de l'insuline par rapport au cortisol. Par ailleurs le risque de tachypnée transitoire est 2–3 fois plus élevé dans le groupe, ein raison d'une diminution probable de la résorption du liquide pulmonaire.

Question 4

La polyglobulie, qui est la conséquence d'une part d'une macrosomie «erythroïdétique» et d'autre part d'une possible souffrance hypoxique chronique du foetus, peut être associée à un syndrome d'hyperviscosité. La meilleure définition de la polyglobulie se rapporte à la valeur de l'hématocrite, avec une limite d'hématocrite veineuse centrale >65% ou de >60% en présence de symptômes. Un traitement (plasmaphérèse) peut être nécessaire même en dessous de ces limites en cas de

symptomatologie importante. Les symptômes les plus fréquents sont un temps de recoloration prolongé, une hématurie et protéinurie (thrombose de la veine rénale), une tachypnée et/ou SDR important, une irritabilité, des troubles alimentaires, une hyperbilirubinémie et une thrombocytopénie. La corrélation entre la viscosité et l'hématocrite se comporte de façon linéaire jusqu'à des valeurs de 60–65%, puis devient exponentielle.

Complément

Un enfant de mère diabétique est toujours un nouveau-né à risque. A part les complications décrites, il est important de citer les malformations possibles (6–9%) chez un nouveau-né de mère diabétique. Les plus fréquentes sont les atteintes cardiaques (soit malformation congénitale, soit hypertrophie septale) et les malformations cérébrales (de type myéломéningocèle, anencéphalie) suivies par les malformations rénales, vertébrales et squelettiques. Bien qu'un contrôle plus systématique de ces grossesses et en particulier de l'hémoglobine glycosylée HbA1 (objectif <6.5%) soit parvenu à diminuer l'incidence de certaines de ces malformations, un effet sur la fréquence et la sévérité de l'hypertrophie septale par exemple n'a pu être atteint. Si jusqu'à ce jour c'est surtout le diabète de type I qui a été mis en cause, on note également de par son incidence augmentée ces dernières années que le diabète type II est également associé à une incidence de malformations plus élevée chez le nouveau-né de mère diabétique.

Referenzen/Références:

- Birth Injuries of the Brachial Plexus. Piatt JH. Clinics in Perinatology, 32, 39–59. (2005)
- Care of the High-Risk Neonate, edited by Marshall H. Klaus and Avroy A. Fanaroff, fifth edition, by W. B. Saunders (2001)
- Suspicion and treatment of the macrosomic fetus: A review. Chauhan SP., Grobman WA., Gherman RA., Chauhan VB., Chang G., Magann EF., Hendrix NW. American Journal of Obstetrics and Gynecology, 193, 332–346. (2005)
- Long-term effects of neonatal hypoglycemia on brain growth and psychomotor development in small-for-gestational-age preterm infants. Duvanel CB, Fawer CL, Cotting J, Hohfeld P, Matthieu JM. J Pediatr. 134(4): 492–8. (1999)
- Hypertrophic cardiomyopathy in the offspring of diabetic mothers. Ullmo S., di Bernardo S, Roth-Kleiner M., Mivelaz Y., Sekarski N., Ruiz J., Vial Y., Meijboom EJ. (2006). Submitted.

Korrespondenzadresse/Correspondance

Dr A. Truttmann, PD
Service de néonatalogie
1011 Lausanne-CHUV
anita.truttmann@chuv.ch