

## Quiz FMH 66

Il s'agit d'une petite fille née à la 26<sup>ème</sup> semaine de grossesse avec un poids de 800 g. Vous la voyez le troisième jour, alors que tension artérielle a brutalement chuté et qu'elle convulse. L'examen clinique révèle une respiration symétrique et l'absence de souffle cardiaque. Le bébé est nettement hypotonique, léthargique, la fontanelle antérieure est tendue. Les examens de laboratoire montrent une anémie, une acidose métabolique et une hyperglycémie.

Quelle est l'explication la plus probable pour cet état critique ?

- A. pneumothorax aigu
- B. hémorragie intracrânienne**
- C. septicémie
- D. canal artériel persistant
- E. asphyxie périnatale

### Commentaire

Eveline Staub, Bâle

Traduction: Rudolf Schlaepfer, La Chaux-de-Fonds

La bonne réponse est B: hémorragie intracrânienne ou plus précisément hémorragie intraventriculaire. Cette pathologie est une des complications les plus sévères qui atteint les enfants nés très prématurément et n'intervient, en raison de la vulnérabilité et des conditions anatomiques très particulières, que dans ce groupe de patients.

#### Pathogénèse et tableau clinique

Les hémorragies intraventriculaires (HIV) de l'enfant prématuré prennent leur origine dans la matrice germinale sous-épendymaire, située entre l'épendyme du ventricule latéral et le noyau caudé. Dans cette matrice se forment entre la 24<sup>ème</sup> et 32<sup>ème</sup> semaine de grossesse de nombreuses cellules gliales. Le grand besoin en énergie et en oxygène de ce processus est couvert par le flux sanguin dans une pelote de vaisseaux immatures aux parois fines et vulnérables. L'autorégulation encore très immature du flux sanguin central et l'instabilité des premiers jours de vie (p.ex. suite à une détresse respiratoire, à une septicémie, à des variations de la pression sanguine), sont les prémisses d'une possible HIV chez les enfants prématurés de moins de 32 semaines de grossesse.

On différencie 4 stades :

- Degré I: l'hémorragie est limitée à la matrice germinale et à la zone sous-épendymaire
- Degré II: l'hémorragie dépasse l'épendyme et se déverse dans moins de la moitié du ventricule, sans le dilater
- Degré III: l'hémorragie dilate le ventricule. La classification selon Papile considère comme hémorragie stade III toute dilatation, la classification selon Volpe par contre uniquement si plus de 50% du ventricule latéral sont remplis de sang et dilatés.
- Degré IV: l'HIV est combinée avec un infarctus du parenchyme périventriculaire. Contrairement à une idée ancienne, il ne s'agit pas d'une expansion spatiale à proprement dire de l'hémorragie, mais d'un infarctus hémorragique de la substance blanche, dû probablement au fait que le retour veineux depuis les régions périventriculaires est entravé.

La pathogénèse de l'HIV (parois vulnérables des vaisseaux sanguins associés aux complications péri- et immédiatement postnatales du prématuré) conditionne le moment caractéristique de la survenue de l'hémorragie: environ 90% de toutes les hémorragies se manifestent pendant la première semaine de vie, dont la grande majorité pendant les 72

premières heures. Un petit pourcentage des hémorragies sont d'origine pré- ou périnatale et sont constatées immédiatement après la naissance. Les facteurs de risque sont déterminés aussi par la pathogénèse: naissance avant 32 semaines de grossesse (plus petit est le poids de naissance, plus le risque augmente), complications périnatales telles que l'asphyxie, problèmes postnataux comme la détresse respiratoire, une infection, l'hypotension, des variations de volume importantes et rapides, l'hypercapnie.

#### Diagnostic

Le stade aigu d'une HIV se caractérise typiquement par une léthargie et une diminution des mouvements spontanés, une hypotonie musculaire, des apnées fréquentes et une bradycardie. La présentation par des convulsions n'est en général pas classique mais discrète et atypique, p.ex. avec des épisodes en extension d'une extrémité, des mâchonnements et une déviation du regard. Même les hémorragies plus importantes peuvent se manifester uniquement par des signes cliniques discrets comme une plus grande agitation ou une tachycardie isolée, voire ne présenter aucun symptôme évident. Une fontanelle tendue peut indiquer l'effet de masse d'une hémorragie. La formule sanguine montre une chute de l'hémoglobine, parfois l'hémorragie peut occasionner une anémie nécessitant une transfusion. L'acidose métabolique est le résultat d'une insuffisance aiguë de la perfusion périphérique, l'hyperglycémie apparaît dans le cadre du stress endogène dû à l'hémorragie. Il n'est pas rare qu'après une hémorragie la bilirubine (ré)augmente à un niveau nécessitant une photothérapie.

Le gold standard diagnostique de l'HIV du prématuré est l'échographie transfontanelle qui permet de mettre en évidence l'étendue, la localisation et – en série – aussi la dynamique de l'hémorragie. Tous les prématurés nés avant la 32<sup>ème</sup> semaine de grossesse sont examinés par échographie à la recherche d'une hémorragie intracrânienne (dépistage), selon le protocole adopté une ou plusieurs fois pendant les premières semaines de vie et jusqu'à l'âge corrigé de 36 semaines ou, en présence de signes suspects, aussi en dehors des dates de dépistage définies.

En raison de l'irradiation et parce qu'elles nécessitent une sédation et le transport du prématuré souvent instable, d'autres techniques d'imagerie cérébrale (CT-scan, IRM) n'ont pas d'indication de routine.

### Aspects thérapeutiques

Le traitement est purement de soutien et de confort. Selon l'importance des symptômes s'avèrent nécessaires un soutien respiratoire (invasif ou non-invasif) et la correction du volume intravasculaire et/ou de l'anémie. La compensation de l'acidose métabolique corrige à court terme le métabolisme acido-basique mais n'améliore pas le pronostic à long terme. On traitera par des antiépileptiques les convulsions constatées cliniquement ou à l'EEG. Il n'y a pas d'indication à une intervention neurochirurgicale urgente. Néanmoins environ 25% des prématurés avec une HIV importante développent avec le temps une hydrocéphalie interne, lorsqu'un caillot sanguin et plus tard des dépôts d'hémossidérine entravent l'écoulement normal du LCR par les granulations de Paccioni. Dans ces cas peut s'imposer une réduction de la pression intraventriculaire, soit par des ponctions lombaires répétées ou par l'implantation d'un dispositif neurochirurgical (souvent une valve de Rickham, suivie d'un shunt ventriculo-péritonéal à partir d'un certain poids et âge gestationnel).

### Prévention

Manifestement toute mesure visant une réduction de la prématurité réduit aussi les HIV. Lorsque menace un accouchement prématuré, le transport intrautérin a un effet protecteur comparé au transport d'un enfant prématuré en état critique. Une des mesures les plus importantes visant à diminuer le risque d'HIV est l'induction prénatale de la maturation pulmonaire par bétaméthasone. Associé aux progrès de la néonatalogie moderne, comme le traitement par surfactant, des formes de respiration artificielle plus précautionneuses et la correction prudente de la tension artérielle, ceci a diminué l'incidence des HIV. Le traitement prénatal par sulfate de magnésium a un effet neuroprotecteur et diminue les infirmités motrices cérébrales à long terme, mais n'influence pas l'incidence des HIV d'un degré majeur. Probablement la ligature tardive du cordon ombilical réduit l'incidence des hémorragies. En phase post-natale, à ce jour seule l'administration d'indométhacine c'est avérée avoir un effet protecteur.

### Pronostic

L'HIV est une des « hypothèques » les plus lourdes qu'un enfant né prématurément emportera sur sa route. Environ la moitié des grands prématurés avec une HIV importante

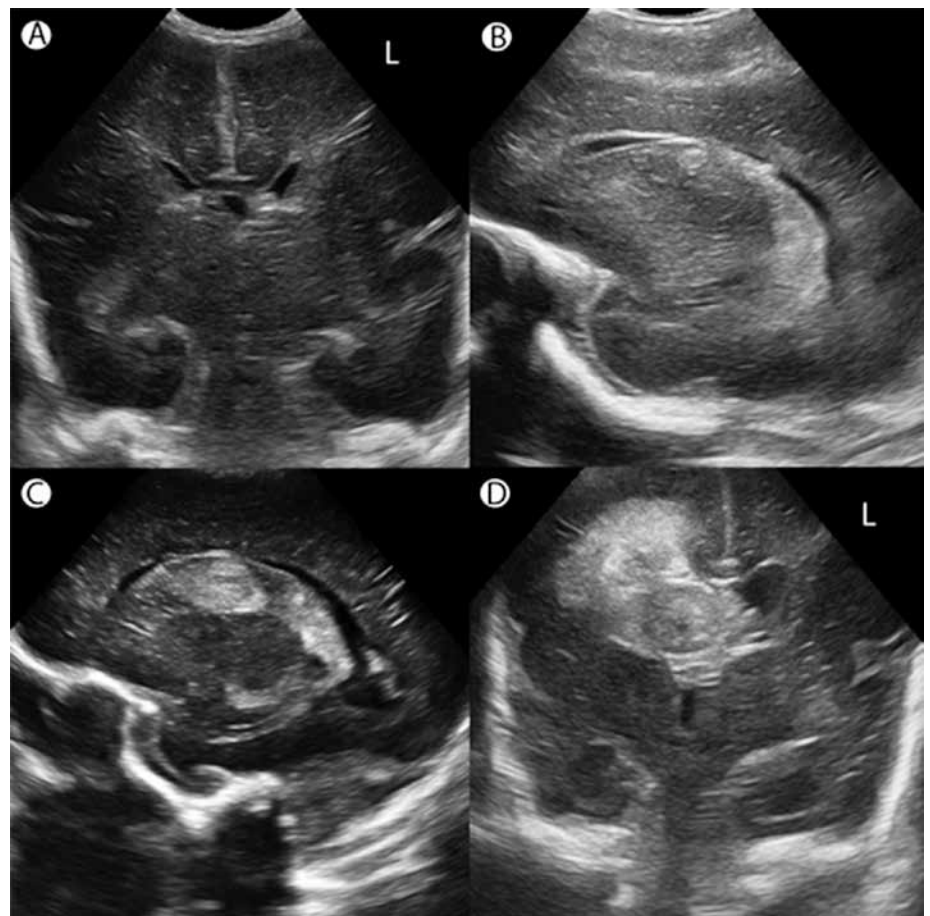
(degré II-III) développent des séquelles neurologiques significatives, souvent sous forme d'infirmité motrice cérébrale, plus rarement de troubles cognitifs. Lorsque des zones étendues du parenchyme frontal, pariétal et/ou occipital sont touchés par une hémorragie de degré IV, le risque de séquelles motrices sévères (p.ex. diplégie spastique ou quadriplégie asymétrique) s'élève à 80%. Les hémorragies bilatérales plus étendues sont associées à un pronostic tellement mauvais du développement moteur et cognitif, que l'accent du traitement se déplace alors vers les soins palliatifs; ces enfants décèdent souvent peu après la naissance.

### Diagnostiques différentiels / commentaires sur les réponses alternatives

Les symptômes principaux du pneumothorax aigu sont une détérioration rapide de la respiration avec auscultation asymétrique. Toute-

fois le thorax des prématurés extrêmes est tellement petit qu'une asymétrie respiratoire n'est pas toujours perceptible. Lorsque la péjoration est aiguë et que le temps pour une radiographie du thorax manque, la diaphanoscopie avec une source de lumière froide peut s'avérer diagnostique.

Les symptômes cliniques de la septicémie néonatale peuvent être tout aussi peu spécifiques que ceux de l'HIV: léthargie ou irritabilité, instabilité cardiorespiratoire accentuée, acidose métabolique et hyperglycémie. Si une méningite est associée, la palpation de la fontanelle antérieure peut ressembler à celle d'une hémorragie, des convulsions sont possibles. Au stade précoce il est donc souvent difficile de différencier les deux pathologies. En cas de suspicion clinique de septicémie on débutera, après prélèvement d'hémocultures, un traitement antibiotique intraveineux (adapté au spectre microbien local), même si les symptômes se laissent par la suite expliquer par une HIV.



**A:** petite hémorragie sous-épendymaire degré I dans la fosse caudo-thalamique gauche (vue coronaire). **B:** Hémorragie intraventriculaire degré II sans dilatation du ventricule latéral (vue sagittale). **C:** Hémorragie intraventriculaire degré III, remplissant plus que 50% du ventricule, avec dilatation modérée, surtout occipitale du ventricule latéral et présence d'un caillot sanguin (vue sagittale). **D:** Infarctus hémorragique étendu du parenchyme périventriculaire droit (hémorragie degré IV), hémorragie degré III à gauche (vue coronaire).

Le canal artériel persistant se manifeste typiquement par un souffle systolo-diastolique continu, associé à une hyperactivité précordiale, à des pouls accentués et à un élargissement de l'amplitude tensionnelle. Bien que les symptômes cardiorespiratoires soient tout aussi non-spécifiques que lors d'une HIV, la présence de signes neurologiques n'est pas typique d'un canal artériel persistant.

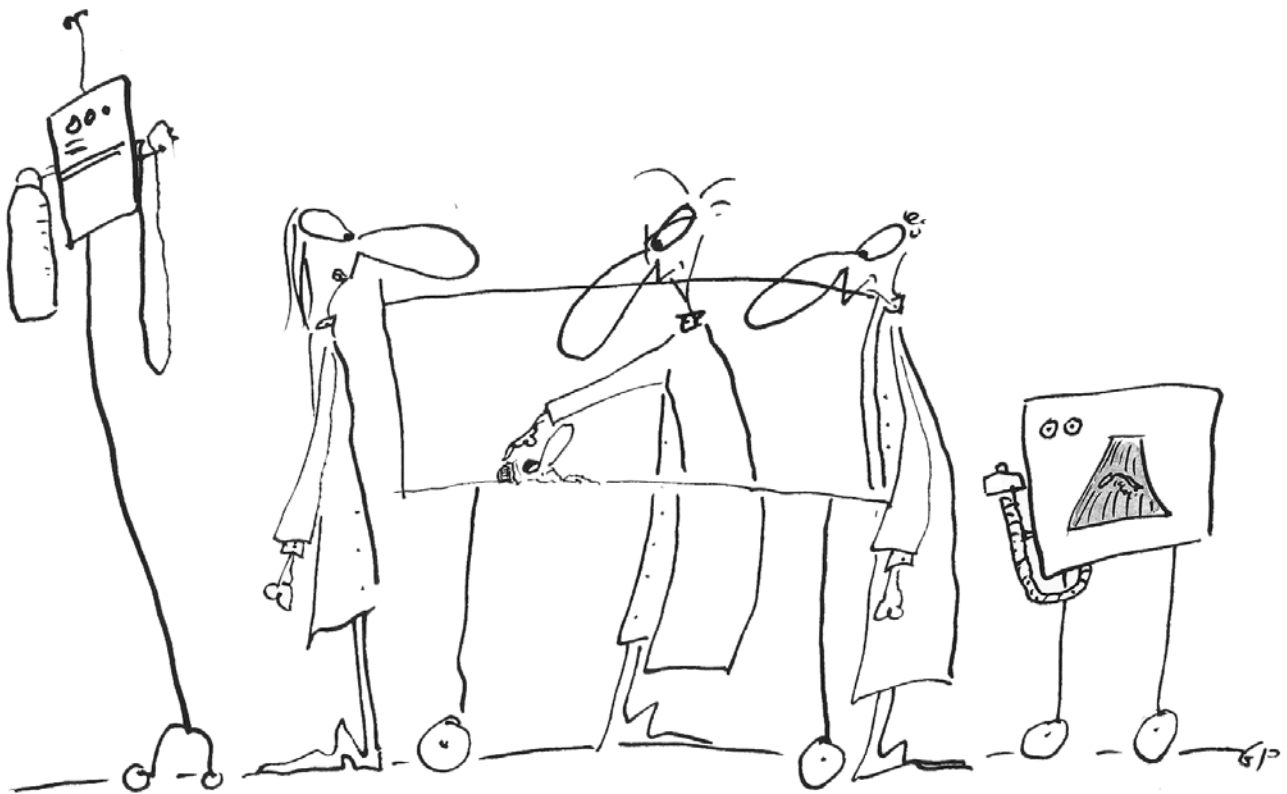
Dans l'exemple présenté ici manquent les indications concernant les signes d'alarme pré- et périnataux et l'adaptation postnatale. La péjoration brusque le 3ème jour pourrait très bien être la conséquence d'une asphyxie périnatale sous forme de HIV.

#### Références

- 1) Whitelaw A. Core Concepts: Intraventricular Hemorrhage. NeoReviews 2011 Feb: 12(2)
- 2) Adcock LM. Management and complications of intraventricular haemorrhage in the newborn. Uptodate 2016 Sept.
- 3) Volpe JJ. Intracranial hemorrhage: germinal matrix-intraventricular hemorrhage. In: Neurology of the Newborn. 5th ed. Philadelphia, PA: Saunders; 2008: 517-88
- 4) Mukerji A, Shah V, Shah PS. Periventricular/Intraventricular Hemorrhage and Neurodevelopmental Outcomes: A Meta-analysis. Pediatrics 2015; 136: 1132.

#### Correspondance

Dr. med. Eveline Staub  
Abteilung Neonatologie  
Universitätskinderhospital Beider Basel UKBB  
Spitalstrasse 33  
4056 Basel



intrakranielle Blutung