



Université Lille 2
Droit et Santé

UNIVERSITE DU DROIT ET DE LA SANTE - LILLE 2
FACULTE DE MEDECINE HENRI WAREMBOURG

Année : 2013

THESE POUR LE DIPLOME D'ETAT
DE DOCTEUR EN MEDECINE

Syndrome du bébé secoué : pronostic cognitif à l'âge scolaire

Présentée et soutenue publiquement le 18 septembre 2013 à 16h
au Pôle Formation
Par Nina Goldman

Jury

Président : Monsieur le Professeur Vallée
Assesseurs : Monsieur le Professeur Vinchon
Monsieur le Professeur Delion
Madame le Docteur Matthews

Directeur de Thèse : Madame le Docteur Nasser

Sommaire

I.	INTRODUCTION	8
A.	HISTORIQUE	8
B.	DEFINITION DU SBS	8
C.	PROBLEMATIQUE ACTUELLE	9
D.	OBJECTIFS DE L'ETUDE	10
II.	REVUE DE LA LITTERATURE	11
A.	MECANISMES LESIONNELS	11
B.	NOTIONS DE RETARD MENTAL ET DE POLYHANDICAP	12
1.	<i>Retard mental</i>	12
2.	<i>Polyhandicap</i>	13
C.	EFFET DE L'ENVIRONNEMENT SUR LE DEVELOPPEMENT COGNITIF	13
1.	<i>Effets d'un environnement stimulant</i>	13
2.	<i>Effet d'un environnement maltraitant</i>	14
3.	<i>Hypothèses physiopathologiques : plasticité cérébrale et épigénétique</i>	14
D.	CONSEQUENCES NEUROLOGIQUES DU SBS	15
1.	<i>Etat actuel des connaissances</i>	15
2.	<i>Critères de jugement des études précédentes</i>	18
3.	<i>Limites des études précédentes</i>	18
III.	MATERIELS ET METHODES	20
A.	CARACTERISTIQUES GENERALES DE L'ETUDE	20
B.	CRITERES D'INCLUSION ET D'EXCLUSION	20
C.	PROCEDURE DE RECUEIL DES DONNEES, DONNEES RECUEILLIES	21
1.	<i>Inclusion des enfants</i>	21
2.	<i>Elaboration d'une fiche de recueil de données</i>	22
3.	<i>Recueil des données sur dossier</i>	24
4.	<i>Recueil des données à partir d'une base de données prospective</i>	24
5.	<i>Convocation des enfants</i>	24
6.	<i>Consultations</i>	25
7.	<i>Interprétation du test du « Patte noire »</i>	26
8.	<i>Recueil des données sociales</i>	26
D.	ANALYSES STATISTIQUES	27
IV.	RESULTATS	28
A.	NOMBRE D'ENFANTS INCLUS	28
B.	CARACTERISTIQUES DE LA POPULATION	29
1.	<i>Bilan initial</i>	29
2.	<i>Prise en charge thérapeutique initiale</i>	31

3. Séquelles (<i>hors cognition</i>) à 5 ans.....	32
C. EVALUATIONS COGNITIVES.....	33
1. <i>Scolarité</i>	33
2. <i>Vineland</i>	34
3. <i>WISC</i>	36
D. FACTEURS PRONOSTIQUES DU DEVENIR GLOBAL DES ENFANTS.....	37
E. FACTEURS PRONOSTIQUES DU PROFIL COGNITIF DES ENFANTS TESTES.....	39
V. DISCUSSION.....	44
A. RESULTATS PRINCIPAUX.....	44
B. COMMENTAIRES.....	45
1. <i>Incidence du SBS</i>	45
2. <i>Aspects somatiques</i>	46
3. <i>Aspects psychologiques</i>	48
4. <i>Aspects sociaux</i>	48
C. LES LIMITES.....	49
D. LES FORCES ET LES PERSPECTIVES.....	51
VI. CONCLUSION.....	53
VII. RÉFÉRENCES.....	54
VIII. ANNEXES.....	59
ANNEXE 1 : CLASSIFICATION SELON DEFOORT-DHELLEMES DES HEMORRAGIES RETINIENNES.....	59
ANNEXE 2 : FICHE DE RECUEIL.....	60
ANNEXE 3 : TEST PROJECTIF DU « PATTE NOIRE ».....	65
ANNEXE 4 : RESULTATS NON CALCULABLES (EFFECTIFS TROP FAIBLES).....	67

Abréviations

AEMO Action Educative en Milieu Ouvert

ATCD Antécédents

BAS British Ability Scales

BSID Bayley Scales of Infant Development

CHRU Centre Hospitalier Régional Universitaire

CMS Children's Memory Scale

CSP Catégorie Socio Professionnelle

CP Cours Préparatoire

DTI Diffusion Tensor Imaging

EEG ElectroEncéphaloGramme

FA Fractional Anisotropy

FS Stein-Jessup Functional Status

GOS Glasgow Outcome Scale

HAS Haute Autorité de Santé

HEA Hémorragie intracrânienne Extra Axiale

HR Hémorragie Rétinienne

HIC Hémorragie Intra Cérébrale

HSA Hémorragie Sous Arachnoïdienne

HSD Hématome Sous Dural

HTIC HyperTension Intra Crânienne

K-ABC Kaufman Assessment Battery for Children

P Pointe

PC Périmètre crânien

PCPC Pediatric Cerebral Performance Category

PEA Potentiels Evoqués Auditifs

PES Potentiels Evoqués Somesthésiques

PEV Potentiels Evoqués Visuels

PIC Pression Intra Cérébrale

PO Pointe Onde

POPC Pediatric Outcome Performance Category

PPO Poly Pointe Onde

PRISM Pediatric Risk of Mortality Score

PTS Pediatric Trauma Score

QI Quotient Intellectuel

RDS Rankin Disability Score

SA Semaine d'Aménorrhée

SBIS Stanford-Binet Intelligence Scale

SBS Syndrome du Bébé Secoué

TC Traumatisme Crânien

UTASS Unité Territoriale d'Action Sanitaire et Sociale

UTPAS Unité Territoriale de Prévention et d'Action Sociale

WPPSI Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence

WISC Wechsler Intelligence Scale for Children

WAIS Wechsler Adult Intelligence Scale

I. Introduction

A. Historique

Ce n'est qu'à partir du XIXe siècle que la France est sensibilisée à la maltraitance des enfants, à la fois d'un point de vue médical grâce aux travaux de A. Tardieu à partir de 1857 (1), et juridique avec en 1841 les premières lois sur la limitation des heures de travail infligées aux enfants.

Le secouement est évoqué pour la première fois en 1971 par A. Guthkelch comme mécanisme d'hématomes sous duraux (HSD) chez les enfants maltraités (2). En 1972, J. Caffey propose le terme de « Syndrome du bébé secoué » (SBS) (3). Pendant 40 ans, le sujet inspire de nombreux auteurs mais il n'existe pas de définition précise du syndrome, et les études ne parlent pas toujours du même sujet. En effet, les termes de traumatismes crâniens (TC) infligés (par opposition aux TC accidentels) et de SBS sont souvent confondus.

Ce n'est qu'en 2011 que la Haute Autorité de Santé (HAS) propose une définition précise du SBS (4).

B. Définition du SBS

Nous pouvons distinguer les TC accidentels des TC non accidentels, c'est-à-dire infligés. Ces derniers comprennent d'une part les TC avec « impact seul » et d'autre part les SBS.

Le SBS est défini par le sous-ensemble des TC infligés ou TC non accidentels, dans lequel c'est le secouement, seul ou associé à un impact, qui provoque le TC (4).

Les critères diagnostiques du SBS sont, chez un enfant de moins de 1 an, après élimination des diagnostics différentiels (4) :

- Pour un SBS hautement probable, voire certain :

- la présence d'hémorragies intracrâniennes extra-axiales (HEA) (HSD, hémorragies sous arachnoïdiennes (HSA)) plurifocales
- ET d'hémorragies rétiniennes¹ (HR) profuses ou éclaboussant la rétine jusqu'à la périphérie,
- ET d'une histoire clinique absente, fluctuante ou incompatible avec les lésions cliniques ou l'âge de l'enfant.

- Pour un SBS probable :

- la présence d'HEA plurifocales, avec ou sans HR¹ de tous les types
- OU d' HEA unifocale avec HR¹ de type 2 ou 3,
- ET d'une histoire clinique absente, fluctuante, ou incompatible avec les lésions constatées ou avec l'âge de l'enfant.

- Pour un SBS possible :

- la présence d'un HSD unifocal
- ET d'une histoire clinique absente, fluctuante, ou incompatible avec les lésions constatées ou avec l'âge de l'enfant.

C. Problématique actuelle

Le SBS concerne actuellement entre 135 et 200 cas par an en France (4, 5).

La prise en charge thérapeutique de ces enfants est multidisciplinaire et implique une collaboration étroite entre les services de réanimation pédiatrique, de neurochirurgie pédiatrique, de neuropédiatrie, de pédopsychiatrie de liaison et des services sociaux de protection de l'enfance.

¹ Voir Annexe 1

Il existe peu de données dans la littérature concernant le pronostic cognitif des enfants victimes de SBS à moyen et long terme. Ceci rend difficile l'information aux parents, la prise en charge préventive de ces difficultés cognitives éventuelles voire même les décisions d'arrêt de traitement dans les services de réanimation.

D. Objectifs de l'étude

L'objectif principal de l'étude était de décrire le pronostic cognitif, après l'âge de 5 ans et demi, des enfants ayant été victimes du SBS.

Les objectifs secondaires étaient d'établir des possibles corrélations entre le pronostic de ces enfants et leurs caractéristiques sociales, psychologiques et médicales.

II. Revue de la littérature

Compte tenu de l'aspect protéiforme du SBS, nous en aborderons succinctement les différentes composantes dans cette partie.

A. Mécanismes lésionnels

Le secouement, via la rapide accélération-décélération de la tête du nourrisson peut créer des lésions cérébrales par 3 mécanismes. D'une part, les forces de cisaillement entre le cerveau et la boîte crânienne peuvent créer une rupture des veines ponts (figure 1) et donner lieu à des saignements intracrâniens. Cette hypothèse est la plus ancienne (2) et a été largement prouvée par des modèles expérimentaux. D'autre part, l'hyperextension cervicale lors du secouement peut créer des lésions du mésencéphale et du tronc cérébral, responsables d'apnée et donc d'une hypoxie cérébrale (6-9). L'hypoxie peut alors être à l'origine d'une part de lésions axonales diffuses d'origine vasculaire (8, 9), mais aussi d'une extravasation de sang en dehors des veines intra et sous durales et dans la rétine via l'œdème cérébral (10).

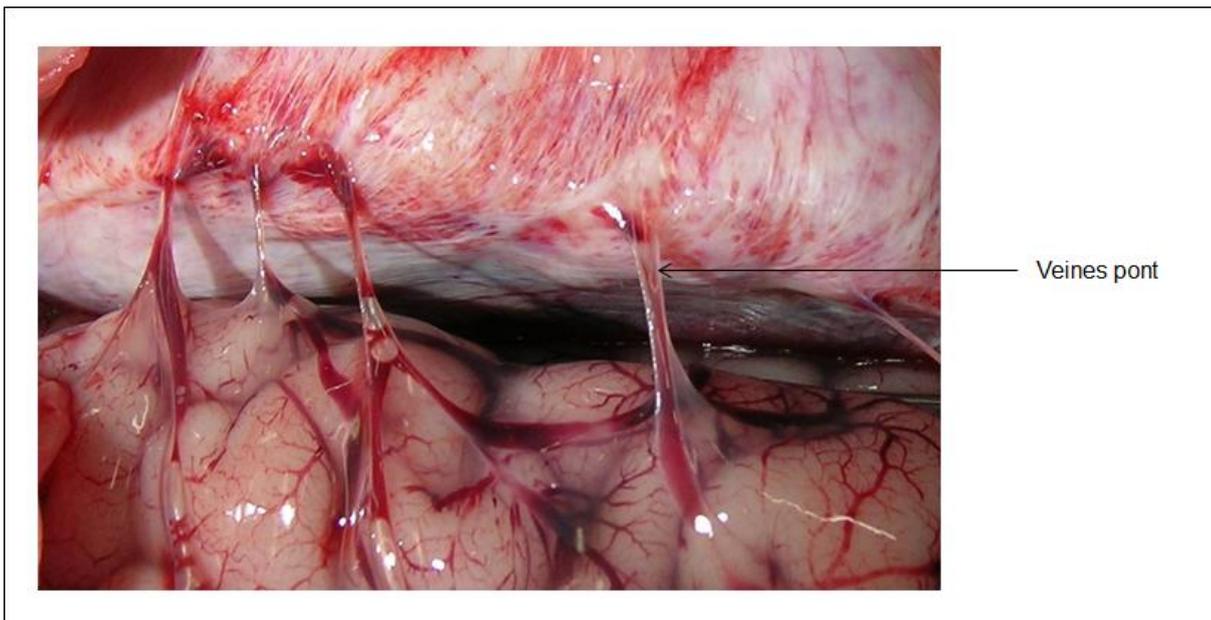


Figure 1 : Veines pont intactes lors d'une autopsie (11)

Les forces rotationnelles peuvent aussi être responsables de lésions axonales diffuses traumatiques plus discrètes, non visibles à l'imagerie, mais seulement aux autopsies (12).

B. Notions de retard mental et de polyhandicap

1. Retard mental

Le retard mental est défini par l'arrêt ou le développement incomplet du fonctionnement mental, caractérisé essentiellement par une altération, durant la période du développement, des facultés qui déterminent le niveau global d'intelligence, c'est-à-dire des fonctions cognitives, du langage, de la motricité et des capacités sociales (13). Des tests d'intelligence normalisés définissent un quotient intellectuel (QI) dont la moyenne dans la population générale est de 100. On parle de retard mental lorsque le score est inférieur à 70 (-2 DS). Les tests psychométriques les plus utilisés en France sont les échelles de Wechsler (WPPSI² de 3 à 6 ans, WISC-III³ de 6 à 16 ans et WAIS-R⁴ après 16 ans). Chez le nourrisson et le jeune enfant, on utilise couramment en France le test de Brunet-Lézine (de 0 à 6 ans) (14).

L'intelligence n'est pas une caractéristique unitaire mais est évaluée par un grand nombre de compétences différentes. Son évaluation ne doit donc pas être fondée uniquement sur les tests psychométriques, mais aussi sur les observations cliniques et le comportement adaptatif (13). Le fonctionnement adaptatif fait référence à la façon dont l'individu fait effectivement face aux exigences de la vie courante et à sa capacité à atteindre le degré d'autonomie personnelle que l'on peut attendre selon son âge, son contexte socioculturel et son environnement. En d'autres termes, il s'agit de l'intelligence pratique de l'individu. Plusieurs échelles ont été mises au point pour quantifier le fonctionnement adaptatif, la plus connue étant l'échelle de comportement adaptatif de Vineland (14). Le retard mental, qui fait référence à l'intelligence globale de

² Wechsler Preschool and Primary Scale of Intelligence

³ Wechsler Intelligence Scale for Children

⁴ Wechsler Adult Intelligence Scale

l'enfant, s'oppose donc aux troubles spécifiques des apprentissages qui ne touchent qu'un domaine précis de la cognition, comme les troubles du langage ou les troubles de la perception visuelle et spatiale (13). C'est pourquoi le QI ne doit être interprété globalement que si ses différents subtests sont harmonieux, c'est-à-dire s'il existe moins de 15 ou 20 points selon les auteurs, entre les différentes épreuves (14).

L'enfant étant un être en construction, influencé par des facteurs organiques, relationnels et sociaux, il faut considérer le caractère évolutif des troubles (15) et donc utiliser le terme de retard mental avec d'autant plus de prudence que l'enfant est jeune.

2. Polyhandicap

Le polyhandicap concerne les enfants ou adolescents présentant un handicap grave à expression multiple associant déficience motrice et déficience mentale sévère ou profonde et entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relations (16).

C. Effets de l'environnement sur le développement cognitif

1. Effets d'un environnement stimulant

Deux études expérimentales sur des rats ont analysé l'effet de l'environnement sur les TC non accidentels. Il a été mis en évidence que les rats évoluant dans un environnement enrichissant (avec stimulations motrice, olfactive, tactile et visuelle) après TC ont un pronostic cognitif équivalant à ceux n'ayant pas eu de TC (qu'ils aient été dans un milieu enrichissant ou non) (17, 18). Ils ont des lésions histologiques cérébrales moins sévères (lésions neuronales, infiltration microgliale, vacuolisation tissulaire) et de plus petit volume que ceux évoluant dans un environnement pauvre après TC (18). Les auteurs évoquent donc l'hypothèse que

l'environnement riche préserve le tissu cérébral de l'évolution des lésions, les mécanismes restant encore énigmatiques.

2. Effet d'un environnement maltraitant

Il est connu que les enfants maltraités physiquement, de façon active, sans lésion neurologique rapportée (essentiellement fractures et brûlures) ont un retard mental (19, 20), ceci étant aussi constaté à l'âge adulte (21). Mais les enfants suivis pour un acte de maltraitance non neurologique, ont en fait pour 16 à 37% d'entre eux des anomalies à l'imagerie cérébrale (19, 22). Ces dernières sont donc soit révélatrices du terrain neurologique pathologique de certains enfants maltraités, soit de lésions cérébrales traumatiques passées inaperçues. Or nous savons que 60% des enfants ayant été victimes de SBS ont déjà été maltraités auparavant (23).

Par ailleurs, les enfants vivant en orphelinat à l'étranger, qui représentent une population souffrant à la fois de carences affectives et de stimulation intellectuelle pauvre, ont une altération de leurs fonctions exécutives et de leur QI, leur développement cognitif étant meilleur lorsque les familles biologiques avaient été présentes avant et pendant le placement (24).

3. Hypothèses physiopathologiques : plasticité cérébrale et épigénétique

L'influence de l'environnement sur le développement cognitif des enfants est donc largement observée, tant sur le plan clinique qu'histologique.

Le concept de la plasticité cérébrale illustre de façon plus générale cette constatation. En effet, la plasticité cérébrale est la faculté qu'a le cerveau de se modifier en réponse à différentes expériences. Il existe plusieurs mécanismes pouvant expliquer ce phénomène avec la prise en charge d'un déficit par la région homologue de l'autre hémisphère, la reconversion d'une région

sensorielle, l'activation de zones adjacentes à la lésion, et la compensation de certaines fonctions lésées par d'autres fonctions alternatives (25).

Sur le plan moléculaire, l'épigénétique pourrait expliquer cette influence de l'environnement sur le développement cérébral pendant l'enfance. Par exemple, il a déjà été mis en évidence que l'expression du gène du récepteur aux glucocorticoides (NR3C1) était diminuée chez les adultes suicidés lorsqu'ils avaient des antécédents de maltraitance pendant leur enfance (par rapport aux témoins suicidés sans antécédent de maltraitance) (26), ce qui suggère que la maltraitance peut réguler l'expression des gènes.

La tractographie, ou DTI (Diffusion Tensor Imaging) est une technique d'imagerie récente qui mesure la myélinisation, via la FA (Fractional anisotropy). Grâce à cette technique, il était démontré que les enfants victimes de TC avaient une FA plus faible au niveau du corps calleux, que les enfants n'ayant pas eu de TC, mais aussi que la FA était corrélée à des meilleures performances intellectuelles et un meilleur pronostic fonctionnel évalué par le GOS (Glasgow Outcome Score). Cette technique d'imagerie n'a pas encore été évaluée dans la population des enfants victimes de SBS mais elle permettra peut-être à l'avenir d'identifier les lésions axonales non visibles à l'imagerie cérébrale standard (27).

D. Conséquences neurologiques du SBS

1. Etat actuel des connaissances

La mortalité du SBS est évaluée entre 6 et 28% selon les études (23, 28-34).

Le pronostic fonctionnel global des enfants, évalué par le score GOS, est représenté par 39,2% de « handicap sévère », 25,2% de « handicap modéré », 13% de « bonne récupération » et 11% d'enfants « normaux » (5).

L'incidence globale des complications neurologiques est évaluée entre 55 et 97%

(23, 28, 29, 31, 35, 36). Elles concernent à la fois des complications lésionnelles (microcéphalie, atrophie, porencéphalie, hydrocéphalie) (37) et fonctionnelles :

- 20 à 65% d'épilepsie (29, 35, 37, 38)
- 22% de troubles moteurs, ataxie ou dystonie (29, 30, 35, 37)
- 18 à 40% de troubles visuels (5, 23, 29, 35)
- 38 à 52% de troubles du comportement (auto agressivité, hyperkinésie, impulsivité) (5, 29, 37)
- 24% de troubles du sommeil (29, 37).

Seulement 5 études évaluent de façon détaillée le développement cognitif de ces enfants (28, 29, 35, 38, 39). Celles-ci mettent en évidence :

- 45 à 77% de retards mentaux (5, 35, 38, 39)
- une diminution globale des fonctions exécutives (mémoire de travail, attention, raisonnement, organisation mentale) (28)
- une diminution de la motricité fine et des praxies (29)
- une altération du langage chez 64% des enfants (29)
- une altération de la socialisation chez 47% des enfants (29).

Certains facteurs de risque de complications neurologiques dans le SBS ont été mis en évidence :

- des éléments cliniques tels que la décélération de la croissance du périmètre crânien (PC) (36), l'âge inférieur à 6 mois (35), l'épilepsie précoce (39, 40), la réanimation cardiorespiratoire (39), les difficultés respiratoires (23), les troubles de conscience (23, 29, 32, 33, 36, 39, 41)
- des éléments concernant l'imagerie cérébrale : fracture du crâne (36), lésions intra parenchymateuses diffuses (36), lésions ischémiques (30, 32, 38), œdème cérébral (32, 38) (23), atrophie cérébrale à distance (32), atteinte des noyaux gris centraux (32)
- la présence d'HR bilatérales ou d'une hémorragie vitrénne (36)
- la pression intra cérébrale (PIC) augmentée (42).

Certains scores composites ont aussi été identifiés comme marqueurs de mauvais pronostic dans le SBS, comme le PTS (Pediatric Trauma Score) bas (prenant en compte le poids, la liberté des voies aériennes supérieures, la fréquence cardiaque, la conscience, la présence de fractures et de blessures) (29, 33) et le PRISM (Pediatric risk of mortality score) élevé (prenant en compte la pression artérielle, la fréquence cardiaque, le score de glasgow, la réactivité pupillaire, la fréquence respiratoire, la kaliémie, la calcémie, les gaz du sang, le taux de bilirubine, la glycémie) (33).

Certains articles mettent en évidence une incidence parfois tardive des troubles du comportement et de l'épilepsie, et introduisent la notion « d'intervalle libre » (43, 44).

Toutes les études comparant les TC accidentels et les TC infligés mettent en évidence un pronostic à court et moyen terme moins bon chez les enfants victimes de SBS comparés aux enfants victimes de TC accidentels (31, 34, 38, 39). Les hypothèses publiées qui pourraient expliquer ceci sont :

- la nature différente de leurs lésions cérébrales : HSD, HR (38)
- leur âge (les enfants atteints de SBS sont plus jeunes) (38, 39, 41)
- le terrain neurologique avant le TC pouvant être différent (38)
- la répétition des TC (30, 38)
- la prise en charge médicale plus tardive
- la différence d'environnement entre les deux populations (38, 39).

2. Critères de jugement des études précédentes

Les critères de jugement des études précédentes afin d'évaluer l'intelligence des enfants sont très nombreux et différent en fonction de l'âge des enfants et des habitudes de service. Les tests les plus utilisés dans notre pratique en France sont les échelles de Wechsler (29, 36), le Vineland (29), le K-ABC test (Kaufman Assessment Battery for Children) (35, 36) et le NEPSY (28). D'autres échelles, parfois beaucoup plus ciblées ont été utilisées : le CMS (Children's Memory Scale) (28), le SBIS (Stanford-Binet Intelligence Scale) 4th edition pour les moins de 6 ans (28, 38), le Berry-Buktenica Test (28), le Halstead-Reitan Battery ou Trail Making B chez les plus de 9 ans (28), le BSID-II (Bayley Scales of Infant Development) pour les moins de 3 ans et demi (29, 38), le BAS II (British Ability Scales) pour les plus de 2 ans et demi (29), le POPC (Pediatric Outcome Performance Category) (39), le FSII (Stein-Jessup Functional Status II) (39) et le PCPC (Pediatric Cerebral Performance Category) (23).

Une seule étude évaluait les difficultés scolaires (30).

D'autres études ont évalué le pronostic des enfants par des scores fonctionnels globaux comme le GOS (29, 32, 36, 38), le RDS (Rankin Disability Score) (32) ou le Seshia's outcome score (29).

3. Limites des études précédentes

Les publications qui traitent du pronostic cognitif des enfants victimes de SBS sont peu nombreuses et critiquables.

La majorité des enfants sont évalués avant l'âge scolaire, peu d'années après leur hospitalisation, ce qui ne permet pas de réaliser une évaluation de qualité dans la mesure où d'une part les échelles sont ciblées et ne tiennent pas compte des facultés d'adaptation des enfants, et d'autre part plus les enfants sont jeunes, plus leurs capacités intellectuelles sont

susceptibles d'évoluer en fonction de leur maturation cérébrale et de leur environnement. Seule une étude évalue le pronostic des enfants à l'âge moyen de 7 ans (pour 11 enfants) (28).

La plupart des études évaluent les enfants de façon grossière avec des scores tels que le Glasgow Outcome Score, qui est un score global de handicap. Les tests psychométriques sont rarement complets et seule une étude (29) effectuée à la fois les échelles de Weschler et de Vineland (enfants dont la médiane d'âge étaient de 3 ans), ce qui est la seule façon d'évaluer de façon rigoureuse à la fois les facultés cognitives globales et d'adaptation des enfants, et donc leur intelligence. De plus, les facteurs pronostiques publiés jusqu'à présent portent sur le pronostic fonctionnel global et non pas sur le pronostic cognitif.

D'autre part, les études analysent de petites séries d'enfants (11 à 57 enfants, sauf une (39) sur 72 enfants mais celle-ci évaluait les enfants 1 an après le TC), ce qui réduit l'interprétation des résultats.

Le développement psychomoteur avant l'accident n'est jamais renseigné dans les études.

Plusieurs articles évoquent l'influence de l'environnement sur le pronostic de l'enfant mais aucune ne l'étudie réellement.

La définition officielle du SBS ne datant que de 2011, les critères d'inclusion sont très différents d'une série à l'autre et la plupart des articles étudient les TC infligés dans leur ensemble. Par exemple, certaines études incluent les enfants victimes de TC infligé âgés de moins de 3 ans (28), ou de moins de 5 ans (23). Il n'existe donc actuellement aucune étude portant sur le pronostic cognitif des enfants victimes de SBS tel que l'HAS le définit.

III. Matériels et méthodes

A. Caractéristiques générales de l'étude

C'est une étude épidémiologique, observationnelle, à propos d'une série de cas. Elle est rétrospective pour la majorité des données recueillies, et prospective pour l'évaluation cognitive de 23 enfants. Elle est monocentrique et porte sur des enfants hospitalisés au CHRU (Centre Hospitalier Régional Universitaire) de Lille sur une période de 6 ans et 3 mois, entre janvier 2001 et mars 2007.

B. Critères d'inclusion et d'exclusion

Les critères d'inclusion étaient :

- enfants ayant été hospitalisés dans le service de neurochirurgie pédiatrique ou de réanimation pédiatrique du CHRU de Lille entre janvier 2001 et mars 2007,
- présentant les critères HAS 2011 du SBS hautement probable ou probable lors de leur hospitalisation, soit :
 - enfant de moins de 1 an
 - et HEA (HSD ou HSA)
 - plurifocales, avec ou sans HR de tous les types
 - ou unifocale avec HR de type 2 ou 3
 - et histoire clinique absente, fluctuante, ou incompatible avec les lésions constatées ou avec l'âge de l'enfant
- ayant plus de 6 ans en novembre 2012 (date de début de recueil).

Les enfants ayant des troubles de l'hémostase ou dont le dossier informatisé était manquant étaient exclus.

C. Procédure de recueil des données, données recueillies

1. Inclusion des enfants

Des patients ont été listés à partir de 2 sources d'informations :

- Une liste d'enfants ayant été hospitalisés dans le service de neurochirurgie du CHRU de Lille pour TC entre janvier 2001 et mars 2007, tenue de façon prospective (Pr Vinchon).
- Le logiciel de codage diagnostique du service de réanimation pédiatrique du CHRU de Lille, ayant permis de lister tous les enfants hospitalisés en réanimation pédiatrique entre janvier 2001 et mars 2007 dont les diagnostics comprenaient un des termes suivants : sévices physiques, HSD traumatique, hématome extra dural traumatique, contusion cérébrale, HSA traumatique, lésions traumatiques intracrâniennes avec coma prolongé, hémorragie méningée, hématome sous dural non traumatique, hémorragies intracrâniennes non traumatiques, hémorragie rétinienne, autres lésions traumatiques intracrâniennes, traumatisme crânio-cérébral

Ces patients ont ensuite été un à un sélectionnés à partir de leur dossier informatisé, selon les critères d'inclusion de l'étude.

Lorsque le critère « histoire clinique absente, fluctuante, ou incompatible avec les lésions constatées ou avec l'âge de l'enfant » était douteux, l'inclusion était rediscutée en réunion avec le Dr Nasser et le Pr Vallée. Ceci a permis de soustraire 13 inclusions.

Par ailleurs, 2 enfants ont été exclus de l'étude car leur dossier médical informatique n'était pas trouvable.

2. Elaboration d'une fiche de recueil des données

Une fiche de recueil des données était proposée, puis corrigée et validée secondairement par le Dr Nasser et les Pr Vallée et Vinchon. Les données recueillies⁵ comportaient :

- une partie administrative (numéro d'inclusion, nom, prénom, date de naissance, date du secouement supposée, date de l'évaluation cognitive). La date de secouement supposée était la date à laquelle les premiers symptômes étaient décrits.

- une partie concernant les informations recueillies à partir du dossier médical :

- contexte avant secouement
 - Social (dernier diplôme obtenu, dernier emploi et âge au secouement de chaque parent, fratrie et rang dans la fratrie, famille suivie par les services sociaux, parents séparés, mode de garde). La catégorie socioprofessionnelle (CSP) était évaluée de la façon suivante : un score sur 8 était attribué pour chaque famille, en additionnant le niveau d'étude (inférieur au bac : 0 ; bac : 1 ; supérieur au bac : 2) et l'emploi (inactif : 0 ; actif hors cadre et profession intellectuelle supérieure : 1 ; cadre ou profession intellectuelle supérieure : 2) de chaque parent. Les CSP étaient considérées comme défavorisées si ce score était inférieur ou égal à 3.
 - Médical (antécédents familiaux, obstétricaux, néonataux, personnels, développement psychomoteur avant secouement). Les antécédents personnels étaient relevés s'ils nécessitaient un suivi médical, et n'étaient pas considérés s'ils étaient jugés banals (régurgitations, gastro-entérite ou bronchiolite n'ayant pas nécessité d'hospitalisation). Le développement était considéré comme en retard s'il était constaté un retard dans l'un des axes suivants : motricité, adaptation et motricité fine, langage et développement

⁵ Voir Annexe 2

social. Les limites d'âge pour chaque acquisition étaient établies à partir des échelles de Gesell et de Denver.

- bilan clinique initial en hospitalisation (PC, troubles hémodynamiques, HTIC⁶, convulsions, troubles de conscience, dyspnée, impact crânien, autre lésion cutanée)
- bilan paraclinique initial en hospitalisation (description des imageries cérébrales, des HR, PEV⁷, PEA⁸, PES⁹, EEG¹⁰, lésions de moelle, fractures des os longs)
- prise en charge (délai de prise en charge, durée d'hospitalisation, passage en réanimation, prise en charge neurochirurgicale, ventilation, incarcération d'un parent, prise en charge de troubles hémodynamiques, suivi social, médical et paramédical)

- une partie concernant l'évaluation de leurs séquelles :

- décès
- neurologiques et sensorielles (déficit moteur, microcéphalie, syndrome cérébelleux, épilepsie, latéralité, vision, audition, pathologie psychiatrique)
- affectives (test du « Patte Noire »)
- cognitives (polyhandicap, niveau scolaire, âge d'entrée en CP, âge d'acquisition de la marche, test du Vineland et WISC). Un enfant était considéré polyhandicapé s'il nécessitait de l'aide à la fois pour la marche, l'alimentation, l'habillement et le langage. On considérait qu'il existait une dysharmonie cognitive si les résultats aux tests psychométriques étaient en dessous de la moyenne avec une différence de 20 points dans 2 axes du WISC ou une différence de 2 ans dans 2 axes du Vineland. On considérait qu'un enfant avait une déficience intellectuelle s'il existait à la fois un indice global au WISC < 70 et plus de 2 ans de retard dans 2 axes du Vineland.

⁶ Hypertension intracrânienne

⁷ Potentiels évoqués visuels

⁸ Potentiels évoqués auditifs

⁹ Potentiels évoqués somesthésiques

¹⁰ Electroencéphalogramme

3. Recueil des données sur dossier

Les dossiers des enfants étaient lus entièrement, dans un premier temps via les courriers informatisés pour la totalité d'entre eux, et dans un second temps via leurs dossiers médicaux manuscrits lorsque ces derniers étaient retrouvés (78% des inclusions). Les données concernant le bilan clinique et paraclinique initial ainsi que leur prise en charge initiale étaient recueillies à partir de cette étude de dossier.

4. Recueil des données à partir d'une base de données prospective

Certaines données, dont les comptes rendus d'imagerie et d'ophtalmologie étaient tirées d'une base de données élaborée de façon prospective (Professeur Vinchon). La description des imageries cérébrales y était renseignée de façon prospective pour tous les enfants hospitalisés dans le service de neurochirurgie pédiatrique (soit 94% des enfants). Pour les autres, le recueil était complété à partir des comptes-rendus d'imagerie rédigés par les radiologues.

5. Convocation des enfants

Seuls les enfants inclus qui étaient vivants, non polyhandicapés, et habitant à moins de 100 km du CHRU de Lille étaient convoqués.

Le groupe d'enfants présentant les critères de SBS certain était traité en premier. Chaque famille recevait un courrier à domicile leur expliquant qu'une interne en pédiatrie allait les appeler afin de convenir d'une date de consultation pour la réalisation d'un examen neurologique d'une part, et d'une évaluation des capacités d'apprentissage d'autre part, dans le cadre du suivi médical de leur enfant, suite à son hospitalisation ancienne pour un tableau neurologique aigu. Chaque famille était alors contactée par téléphone à 3 reprises. Sept enfants étaient alors convoqués de cette façon. Les enfants dont la famille n'a pu être jointe par

téléphone ont été convoqués par une lettre. Le fait que de nombreux enfants ne se soient pas présentés suite à ce premier mode de convocation, nous a amenés à privilégier pour le second groupe une convocation directe par courrier.

6. Consultations

Les consultations étaient organisées en deux parties :

- Je recevais les enfants avec leur famille dans un premier temps. Cette consultation comprenait :

- un interrogatoire de la personne accompagnant l'enfant sur :
 - les antécédents familiaux, obstétricaux, néonataux et personnels de l'enfant
 - l'année de naissance, les études et le métier des parents, le statut conjugal des parents, la fratrie, le développement psychomoteur de leur enfant avant son hospitalisation, son mode de garde à l'époque, son suivi social, médical et paramédical à la sortie d'hospitalisation et le jour de la consultation
 - les séquelles de leur enfant (épilepsie, latéralité, vision, audition, comportement et pathologie psychiatrique, date de la marche et de l'entrée en CP, niveau scolaire actuel)
- le test du « Patte Noire » (voir les détails dans le paragraphe suivant)
- un examen physique standard et un examen neurologique,

- Puis ils étaient reçus par Florence Pandit, Docteur en Psychologie, neuropsychologue dans le service de Neuropédiatrie, qui leur faisait passer le test du Vineland et le WISC IV.

Les résultats du WISC IV obtenus au cours de cette consultation étaient utilisés en priorité dans l'analyse statistique. Lorsque les enfants n'étaient pas présentés en consultation et qu'ils avaient déjà bénéficié d'une évaluation cognitive par une neuropsychologue du CHRU après l'âge de 5 ans et demi, ces résultats plus anciens étaient utilisés de façon rétrospective.

7. Interprétation du test du « Patte noire »

Le test du « Patte Noire » est un test projectif, dont le principe est donc de parler de soi en pensant parler de quelqu'un ou de quelque chose d'autre. Il est constitué de 18 images¹¹ mettant en scène un petit cochon nommé Patte Noire, auquel l'enfant doit s'identifier. Je faisais passer ce test au début de ma consultation¹¹ et écrivais l'intégralité des propos de l'enfant ainsi que son attitude sur une feuille à part, anonyme, où seuls le sexe et l'âge de l'enfant apparaissaient.

Caroline Goldman, Docteur en psychologie clinique et psychopathologie et enseignant les tests projectifs à Paris V Descartes et à l'Université Catholique de Paris (École des Psychologues Praticiens), analysait chacun des tests, en aveugle, et classait les enfants selon la problématique psychoaffective prévalente se dessinant à la lueur de ce test :

- normative (conflit névrotique)
- dysharmonique (narcissique, limite ou dépressive)
- primaire (prépsychotique).

8. Recueil des données sociales

En fonction de leurs adresses, les enfants étaient tous répartis selon les services sociaux de leur secteur. Chaque UTPAS¹² (59) ou UTASS¹³ (62) recevait un courrier à propos des enfants de leur secteur, demandant au médecin responsable :

- la prise en charge sociale des enfants après leur hospitalisation (placement en famille, placement en institution, AEMO¹⁴)
- le coupable présumé par la justice (père, mère, nourrice, autre)

¹¹ Voir Annexe 3

¹² Unité Territoriale de Prévention et d'Action Sociale

¹³ Unité Territoriale d'Action Sanitaire et Sociale

¹⁴ Action Educative en Milieu Ouvert

- la dernière adresse connue.

Les réponses étaient attendues par courrier postal ou électronique.

D. Analyses statistiques

Les paramètres numériques étaient exprimés en termes de moyenne et de déviation standard ou de médiane et d'intervalle interquartile. Les paramètres qualitatifs étaient décrits par la fréquence et le pourcentage. La normalité de la distribution d'un paramètre numérique était étudiée par le test de Shapiro Wilk.

Pour étudier le lien entre deux paramètres qualitatifs, le test du Chi-deux ou du Fisher Exact était utilisé. La comparaison d'un paramètre numérique en fonction d'un paramètre qualitatif à deux modalités était effectuée par le test de Student ou par le test U de Mann-Whitney, pour un paramètre qualitatif à plus de deux modalités c'est le test de Kruskal-Wallis qui était utilisé. Pour étudier le lien entre deux paramètres numériques c'est le coefficient de corrélation de Spearman qui était utilisé.

Le niveau de significativité était fixé à 5%. Les analyses statistiques étaient effectuées à l'aide du logiciel SAS (SAS Institute version 9.3).

IV. Résultats

A. Nombre d'enfants inclus

94 enfants ont été inclus dans l'étude. Leur répartition est décrite dans la figure 2.

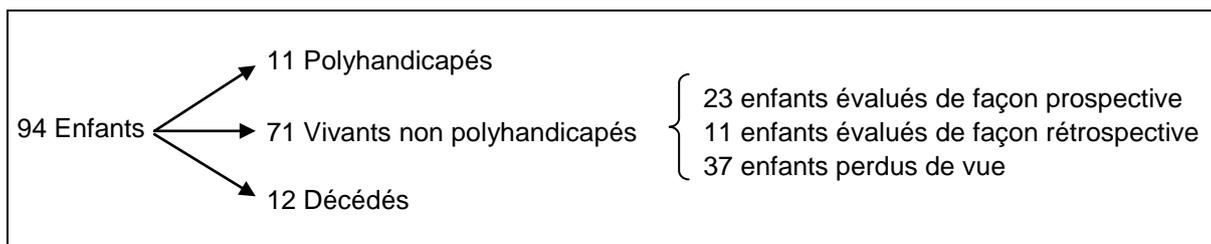


Figure 2 : Répartition des enfants inclus

Parmi les enfants perdus de vue, 5 (13%) n'étaient pas convoqués volontairement en raison de la distance supérieure à 100 Km entre leur domicile et le CHRU, 3 (8%) étaient venus à la première consultation mais pas à la seconde, 1 (3%) ne se présentait pas à cause d'un refus des parents, 13 (35%) avaient changé d'adresse de façon certaine (courrier retourné à l'expéditeur). Les 15 autres enfants (40%) ne se présentaient pas en consultation pour des raisons inconnues.

B. Caractéristiques de la population

1. Bilan initial

Les tableaux 1a, 1b et 2 décrivent les caractéristiques des 94 enfants inclus.

Tableau 1a : Description de la population générale : contexte médico-social

	Valeurs qualitatives n (%)	Valeurs quantitatives méd (25%-75%)
Données administratives		
Sexe masculin (N=94)	69 (73,4)	
Age du secouement (mois) (N=94)		3,5 (2,4-4,9)
Contexte social		
Age des parents (ans)		
mère (N=53)		26 (20-30)
père (N=41)		29 (25-33)
Fratrie (N=87)	55 (63,2)	
Rang dans la fratrie (N=87)		
1e	42 (48,3)	
2e	26 (29,9)	
3e ou +	19 (21,8)	
Nb d'enfants dans fratrie (N=84)		2,0 (1,0-3,0)
Contexte médical		
ATCD de prématurité (N=94)	18 (19,1)	
ATCD de grossesse multiple (N=94)	7 (7,4)	
ATCD de césarienne (N=94)	22 (23,4)	
ATCD obstétricaux ou pédiatriques (N=94)	68 (72,3)	

Nb : Nombre

ATCD: Antécédents

méd : Médiane

Parmi les 34 enfants évalués, 48,0% étaient issus d'une famille de catégorie socioprofessionnelle considérée comme défavorisée (36,7% des mères et 48,2% des pères n'avaient pas le bac ; 40,0% des mères et 8,3% des pères étaient inactifs), et 46,7% des mères avaient un niveau supérieur au bac. 37,0% des enfants avaient des parents séparés, 60,8% étaient gardés à domicile (et 39,1% par une nourrice), 36,4% avaient un retard psychomoteur avant leur secouement.

Les enfants ayant bénéficié d'une évaluation cognitive avaient un âge moyen de 8,1 (+/- 2,1) ans.

Tableau 1b : Description de la population générale : bilan clinique et paraclinique initial

	Valeurs qualitatives n (%)	Valeurs quantitatives méd (25%-75%)
Bilan clinique initial		
PC (DS) (N=92)		0,0 (0,0-1,0)
Changement de couloir de PC (N=77)	41 (53,2)	
Troubles hémodynamiques (N=94)	20 (21,8)	
Convulsions (N=94)	54 (57,4)	
Etat de mal (N=94)	32 (34,0)	
Troubles de conscience (N=94)	57 (60,6)	
Dyspnée (N=94)	26 (27,7)	
Impact crânien visible (N=94)	25 (26,6)	
Autre lésion cutanée de maltraitance (N=94)	27 (28,7)	
Bilan paraclinique initial		
HSD (N=94)	88 (93,6)	
Diamètre HSD (mm) (N=79)		8,0 (5,0-11,0)
HSA (N=94)	71 (76,3)	
HEA bilatérale (N=94)	80 (85,1)	
HEA localisation (N=94)		
Convexité	94 (100)	
Faux	60 (63,8)	
Tente	55 (58,5)	
Fosse postérieure	9 (9,5)	
HIC (N=94)	20 (21,3)	
Ischémie (N=94)	25 (26,6)	
Engagement (N=94)	3 (3,2)	
HR (N=93)		
Absente	20 (21,5)	
Grade 1	6 (6,4)	
Grade 2	13 (14,0)	
Grade 3	54 (58,1)	
EEG (N=65)		
Normal	20 (30,8)	
P, PO, PPO	20 (30,8)	
Tracé déprimé	29 (44,6)	
Tracé ralenti	27 (41,5)	
Tracé nul	6 (9,2)	
Fractures des os longs associées (N=94)	23 (24,5)	
Fracture crâne (N=94)	13 (13,8)	

PC : Périmètre crânien

HSD : Hématome sous-dural

HSA : Hématome sous-arachnoïdien

HEA : Hémorragie intracrânienne extra axiale

HIC : Hémorragie intra cérébrale

HR : Hémorragie rétinienne

EEG : Electroencéphalogramme

P : Pointe ; PO : Pointe onde ; PPO : Polypointe onde

méd : médiane

2. Prise en charge thérapeutique initiale

Tableau 2 : Description de la population générale : prise en charge thérapeutique (N=94)

	Valeurs qualitatives n (%)	Valeurs quantitatives méd (25%-75%)
Délai de prise en charge (jours)		1,5 (0,0-6,0)
Durée d'hospitalisation (jours)		13,0 (9,0-17,0)
Hospitalisation en réanimation	44 (46,8)	
Ponction SD	61 (64,9)	
Dérivation SDP/VP	57 (60,6)	
Ventilation invasive	32 (34,0)	

SD : Sous durale

SDP/VP : Sous-duro-péritonéale / ventriculo-péritonéale

méd : médiane

Les enfants ayant bénéficié d'une ventilation invasive, ont été ventilés en moyenne pendant 7,1 jours (+/-4,6).

35% des enfants avaient des séquelles visuelles à leur sortie d'hospitalisation.

Concernant la prise en charge sociale initiale des enfants évalués (N=30), 46,6% n'avaient pas eu de prise en charge sociale, 20,0% étaient placés en famille d'accueil, 13,3% étaient placés en institution, 20,0% avaient bénéficié d'une mesure d'AEMO.

Parmi tous les enfants inclus, la décision de justice quant à l'auteur du secouement était décrite chez 24 enfants, dont 58,3% avaient conclu à un non-lieu, 25,0% à la responsabilité du père, 8,3% à celle de la mère et 4,2% à celle de la nourrice.

Par ailleurs, les médianes de l'âge du secouement étaient de 3,7 mois (2,7-4,8) chez les enfants ayant bénéficié d'une ponction neurochirurgicale et 3,4 mois (1,9-5,8) chez les enfants n'en ayant pas bénéficié ($p=0,5$). L'âge du secouement était de 4,0 mois (3,0-5,3) chez les enfants ayant été dérivés chirurgicalement, et 3,0 mois (1,9-4,5) chez les enfants n'ayant pas bénéficié de dérivation ($p<0,05$).

3. Séquelles (hors cognition) à 5 ans

La figure 3 représente le pronostic global de la population. Parmi les 94 enfants de l'étude, 13% étaient décédés, 12% polyhandicapés et 75% vivants non polyhandicapés.

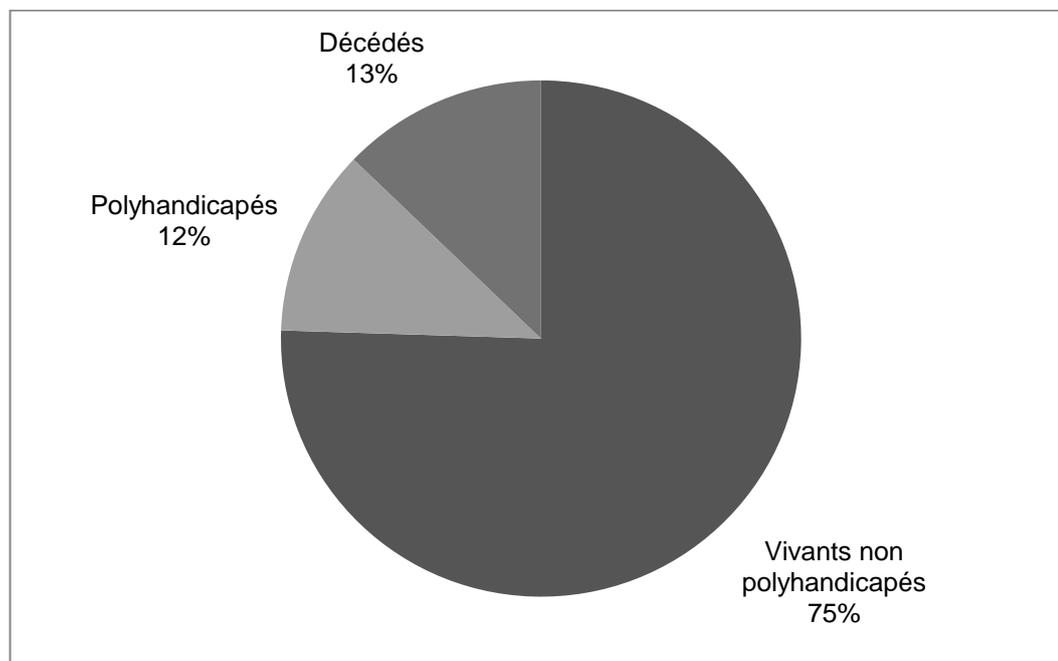


Figure 3 : Pronostic global des enfants (N=94)

Les tableaux 3a et 3b décrivent les séquelles neurologiques (de la totalité des enfants) et psychiatriques (des 34 enfants évalués) des enfants vivants non polyhandicapés, après l'âge de 5 ans et demi.

Parmi les enfants évalués (N=34), 32,3% étaient gauchers.

Tableau 3a : Signes neurologiques (hors cognition) des enfants vivants non polyhandicapés

	Valeurs qualitatives	Valeurs quantitatives
	n (%)	méd (25-75%)
Déficit moteur (N=71)	2 (2,8)	
Microcéphalie (N=53)	3 (4,2)	
Atrophie (N=71)	5 (7,0)	
Sd cérébelleux (N=71)	1 (1,4)	
Epilepsie (N=67)	1 (1,4)	
Séquelles visuelles (N=68)	5 (7,0)	
Age de la marche (mois) (N=66)		15,0 (13,0-18,0)

Sd : Syndrome

méd : médiane

Tableau 3b : Résultats du test du « Patte Noire » des enfants vivants non polyhandicapés (N=26)

	n (%)
Normal = conflit névrotique	8 (30,8)
Dysharmonie	
Problématique narcissique	0 (0,0)
Problématique limite	2 (7,7)
Problématique dépressive	12 (46,1)
Primaire (prépsychose)	4 (15,4)

Sur le plan social, parmi les enfants évalués de façon prospective (N=23), 86,9% n'avaient plus de prise en charge et 13,0% étaient placés en famille d'accueil.

C. Evaluations cognitives

1. Scolarité

La figure 4 représente le type de scolarisation des enfants vivants non polyhandicapés. Parmi les enfants vivants non polyhandicapés et testés, lors de notre évaluation, 68% avaient une scolarité normale, 8% avaient un an de retard, et 24% avaient au moins 2 ans de retard ou étaient scolarisés en milieu spécialisé.

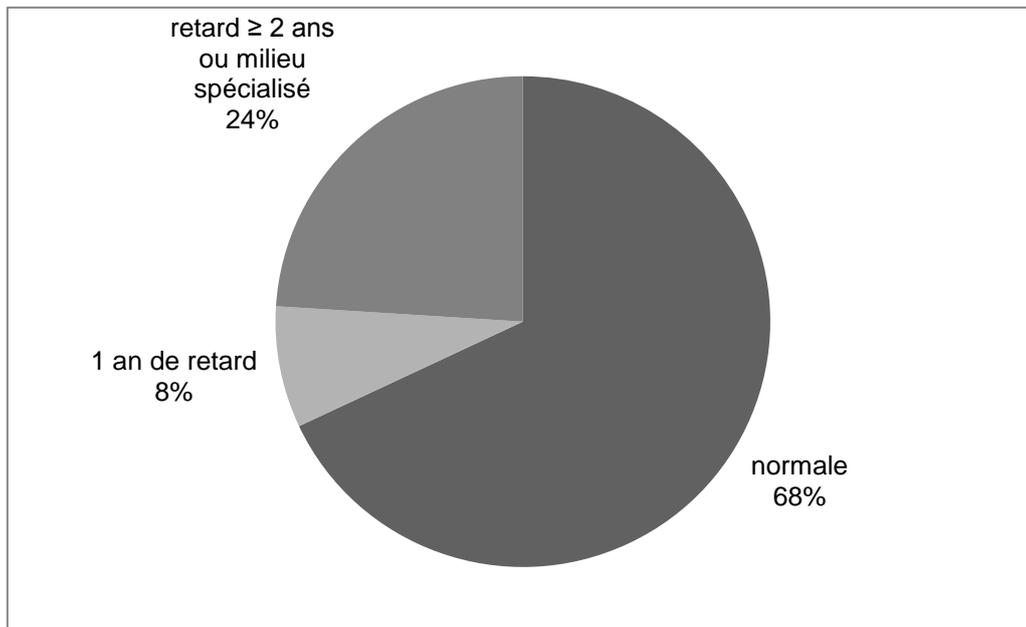


Figure 4 : Scolarité des enfants vivants non polyhandicapés (N=25)

2. Vineland

Le test du Vineland mettait en évidence une différence entre l'âge développemental et l'âge réel des enfants de -1,0 an (-2,2 ; 0,3)¹⁵ pour la communication, -1,4 ans (-2,2 ; -0,7)¹⁵ pour l'autonomie, et - 1,3 ans (-2,3 ; -0,5)¹⁵ pour la socialisation. Concernant la motricité, 90% des enfants avaient un âge développemental adapté à leur âge réel.

Les figures 5a et 5b représentent la différence entre l'âge développemental et l'âge réel des enfants dans les différents subttests du Vineland.

¹⁵ Médiane (25%-75%)

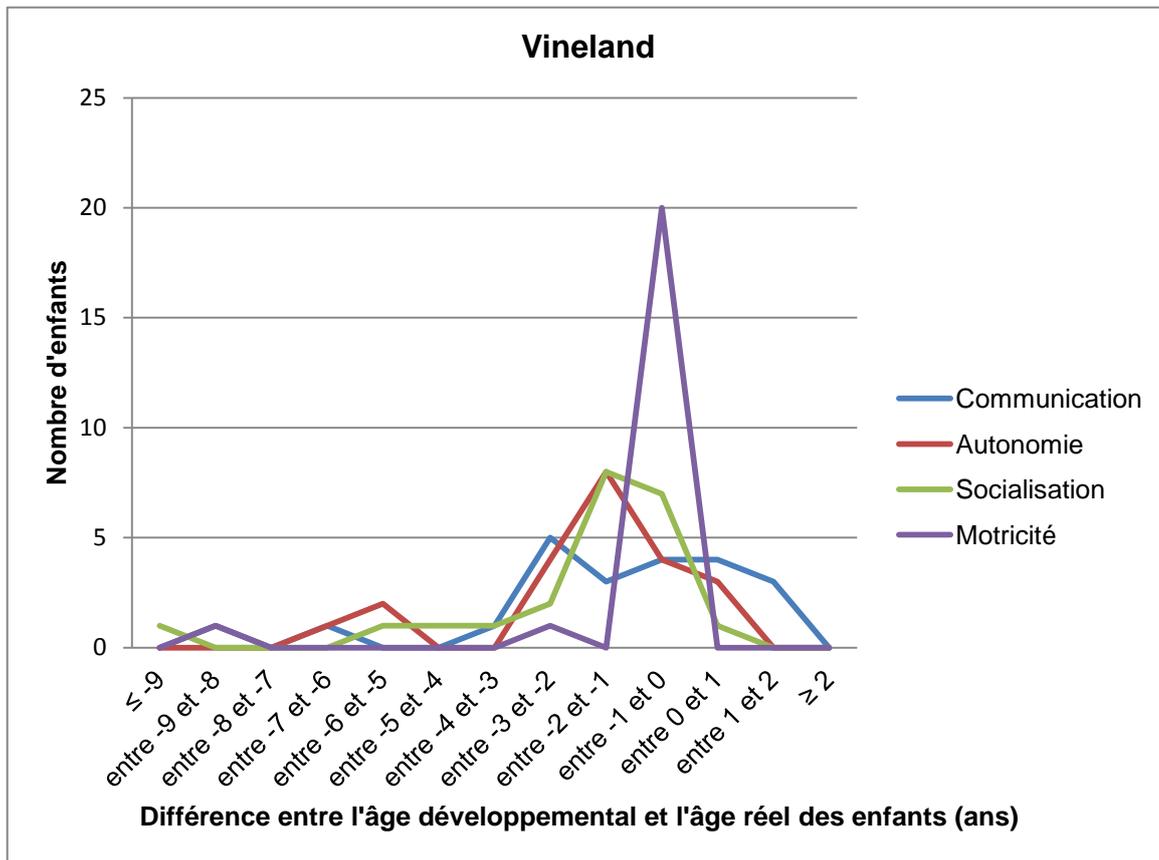


Figure 5a : Test du Vineland, répartition des enfants selon leur âge développemental (N=22)

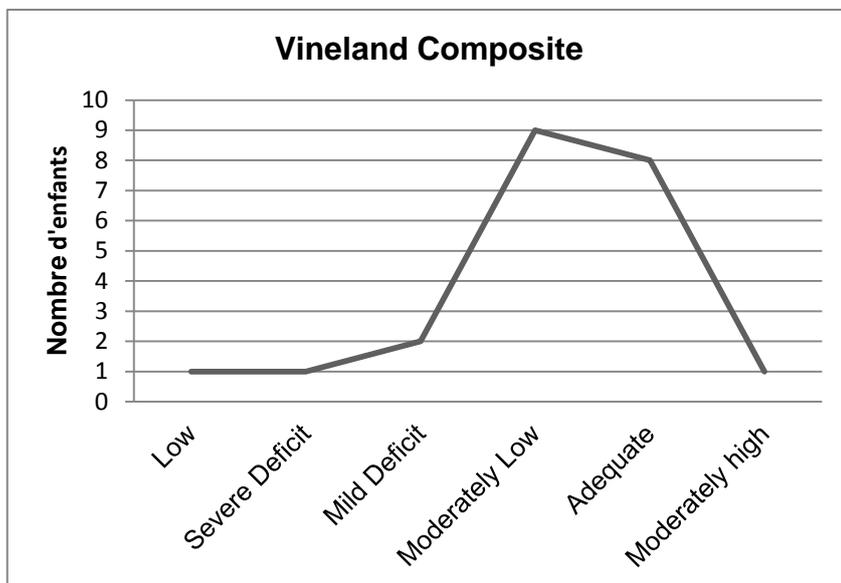


Figure 5b : Test du Vineland, répartition des enfants selon leur score composite (N=22)

3. WISC

Les résultats du WISC étaient de 97,5 (84-110)¹⁶ pour le verbal, 98,5 (77-109)¹⁶ pour le spatial, 91 (82-103)¹⁶ pour la mémoire de travail et 97 (78-106)¹⁶ pour la vitesse de traitement.

La figure 6 représente les résultats du WISC des enfants testés, selon les différents subtests.

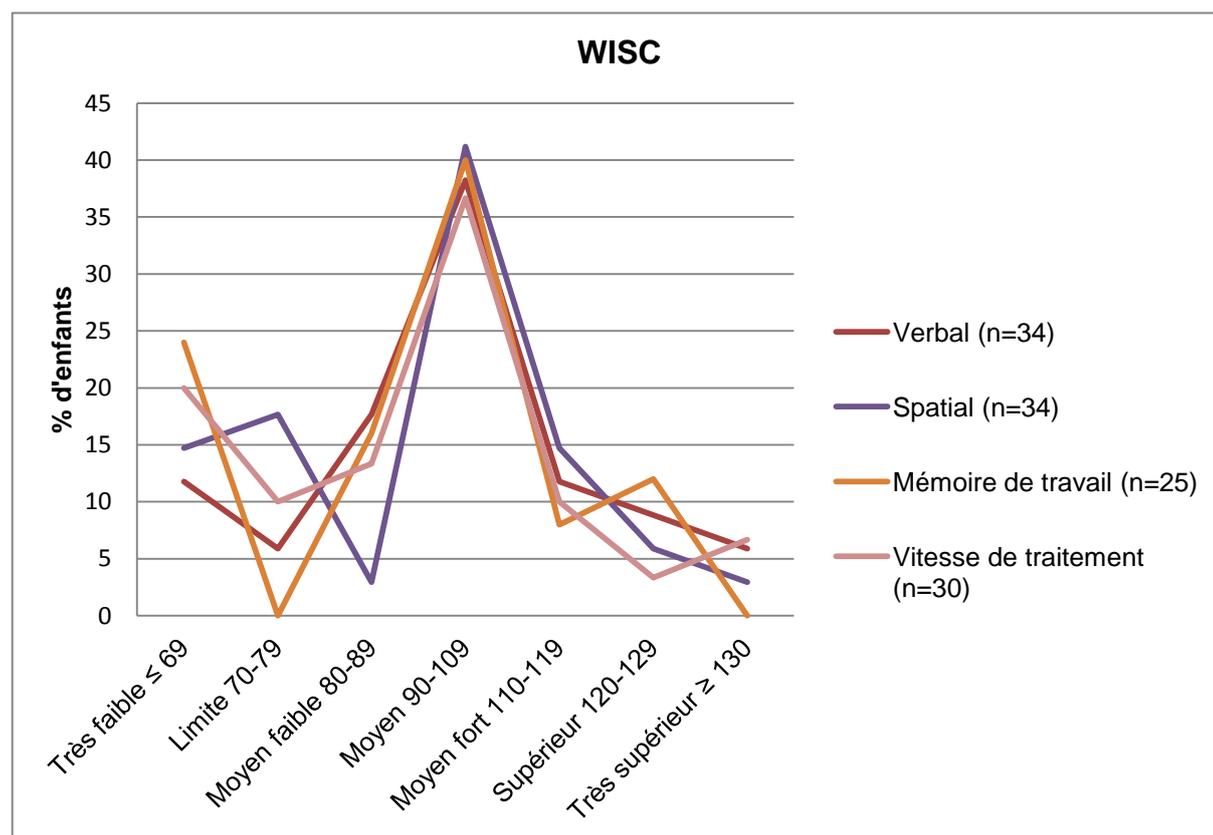


Figure 6 : Test du WISC, répartition des enfants selon leurs résultats (N=25 à 34)

Le QI global n'était pas représenté car 55,9% des enfants avaient une dysharmonie cognitive.

Parmi les 23 enfants testés de façon prospective, 3 enfants (13%) avaient une déficience intellectuelle, c'est-à-dire un indice global au WISC < 70 et plus de 2 ans de retard dans 2 axes du Vineland.

¹⁶ Médiane (25%-75%)

D. Facteurs pronostiques du devenir global des enfants

Le pronostic global des enfants (décédés, polyhandicapés ou vivants non polyhandicapés) était corrélé de façon significative à plusieurs facteurs : le jeune âge du nourrisson au moment du secouement, les troubles hémodynamiques, les troubles de conscience, les convulsions, les états de mal, le caractère bilatéral des HEA, la présence d'hémorragie intra-parenchymateuse ou de lésions ischémiques à l'imagerie cérébrale, l'électro-encéphalogramme anormal, la présence d'HR de grade 3 au fond d'œil, et la nécessité d'une ventilation invasive.

Par ailleurs, à la fois les ponctions transfontanellaires et les dérivations (sous-duro-péritonéales ou ventriculo-péritonéales) étaient corrélées à un bon pronostic.

Le tableau 4 représente les facteurs corrélés au pronostic global des enfants.

Tableau 4 : Facteurs pronostiques du devenir global (N=94)

	Vivant non polyhandicapé		Polyhandicapé		Décédé		p
	Qualitatif %	Quantitatif méd (25-75%)	Qualitatif %	Quantitatif méd (25-75%)	Qualitatif %	Quantitatif méd (25-75%)	
Données administratives							
Age secouement (mois)		4,1 (2,8-5,6)		2,4 (1,8-3,2)		3,0 (1,9-3,8)	≤ 0,05
Délai consultation (j)		2,0 (1,0-6,0)		1,0 (0,0 - 3,0)		0,0 (0,0-0,5)	≤ 0,05
ATCD	69,0		90,9		75,0		0,4
Bilan clinique initial							
Tbles hémodynamiques	7,0		54,5		75,0		≤ 0,05
Tbles de conscience	47,9		100,0		100,0		≤ 0,05
Convulsions	47,9		100,0		75,0		≤ 0,05
Etat de mal	22,5		100,0		41,7		≤ 0,05
Impact crânien	21,1		36,4		50,0		0,1
Trauma global	49,3		54,5		66,7		0,5
Changement PC	50,8		50,0		83,3		nc
Bilan paraclinique initial							
HEA bilatérale	92,9		54,6		66,7		≤ 0,05
HEA fosse post	7,0		18,2		16,7		0,2
Diamètre HSD		8,0 (6,0-10)		7,0 (6,0-14,0)		5,0 (4,0-8,0)	0,4
HIC	12,7		54,5		41,7		≤ 0,05
Ischémie	7,0		100,0		75,0		≤ 0,05
EEG anormal	54,5		100,0		100,0		≤ 0,05
HR	74,3		81,8		100,0		0,1
HR grade 3	51,4		63,6		91,7		≤ 0,05
Prise en charge							
Ponction SD	74,6		36,4		33,3		≤ 0,05
Dérivation SDP/VP	73,2		27,3		16,7		≤ 0,05
Ventilation	12,7		100,0		100,0		≤ 0,05

ATCD : Antécédents

Tbles : Troubles

Trauma global : impact crânien, ou fracture ou autre lésion cutanée de maltraitance (ecchymoses, morsures, brulures)

Changement PC : Changement de couloir de périmètre crânien

HEA : Hémorragie intracrânienne extra axiale

fosse post : fosse postérieure

HSD : Hématome sous-dural

HIC : Hémorragie intracérébrale

EEG : Electroencéphalogramme

SD : Sous durale

SDP/VP : Sous-duro-péritonéale / ventriculo-péritonéale

méd : médiane

E. Facteurs pronostiques du profil cognitif des enfants testés

Les résultats au test du Vineland communication et au WISC verbal étaient corrélés à la catégorie socioprofessionnelle des parents.

Les résultats au test du Vineland socialisation étaient corrélés aux lésions traumatiques cutanées ou osseuses initiales.

Les tableaux 5a-e représentent les facteurs corrélés à la scolarité, et aux résultats des tests du Vineland et du WISC.

Tableau 5a : Facteurs pronostiques d'une scolarité normale (N=25)

	Scolarité				p
	Normale		Anormale		
	qualitatif %	quantitatif méd (25-75%)	qualitatif %	quantitatif méd (25-75%)	
Données administratives					
Délai consultation (j)		1,0 (0,0-2,0)		1,5 (0,0-8,0)	0,6
Durée hospi (j)		14,0 (11,0-16,0)		14,0 (12,5-16,0)	0,9
Contexte					
Parents séparés	23,5		42,8		0,4
CSP défavorisée	35,3		71,4		0,2
Bilan clinique initial					
Changement PC	35,7		42,9		1,0
Trauma global	35,3		50,0		0,7
Bilan paraclinique initial					
Diametre HSD		8,0 (5,0-9,0)		11,0 (7,0-16,0)	0,1
HR grade 3	64,7		50,0		0,7
Prise en charge					
Hospi réa	29,4		50,0		0,4
Ponction	70,6		62,5		1,0
Dérivation	70,6		75,0		1,0
Evolution					
Epilepsie initiale	35,3		62,5		0,4
Placement	23,5		62,5		0,1

CSP : Catégorie socio-professionnelle

Changement PC : Changement de couloir du périmètre crânien

Trauma global : impact crânien, ou fracture ou autre lésion cutanée de maltraitance (ecchymoses, morsures, brûlures)

HSD : Hématome sous dural

HR : Hémorragie rétinienne

méd : médiane

Tableau 5b : Facteurs pronostiques du Vineland Communication (N=22)

	Vineland communication : âge développemental				p
	Normal (< 1 an de retard)		Anormal (≥ 1 an de retard)		
	qualitatif %	quantitatif Méd (25-75%)	qualitatif %	quantitatif méd (25-75%)	
Données administratives					
Délai consultation (j)		1,0 (0,0-2,0)		2,0 (0,0 - 6,0)	0,4
Durée hospi (j)		15,0 (12,0-17,0)		13,0 (11,0-16,0)	0,7
Contexte					
CSP défavorisée	18,2		72,7		< 0,05
Bilan clinique initial					
Changement PC	22,2		66,7		0,1
Trauma global	27,3		54,5		0,4
Bilan paraclinique initial					
Diamètre HSD		8,0 (6,0-8,0)		11,0 (4,0-16,0)	0,3
HR grade 3	63,6		54,5		1
Evolution					
Epilepsie initiale	27,3		45,4		0,6
PN anormal	72,7		54,5		0,6

CSP : Catégorie socio-professionnelle

Changement PC : Changement de couloir du périmètre crânien

Trauma global : impact crânien, ou fracture ou autre lésion cutanée de maltraitance (ecchymoses, morsures, brûlures)

HSD : Hématome sous dural

HR : Hémorragie rétinienne

PN : test du "Patte Noire"

méd : médiane

Tableau 5c : Facteurs pronostiques du Vineland Socialisation (N=22)

	Vineland socialisation : âge développemental				p
	Normal (< 1 an de retard)		Anormal (≥ 1 an de retard)		
	qualitatif %	quantitatif méd (25-75%)	qualitatif %	quantitatif méd (25-75%)	
Données administratives					
Délai consultation (j)		1,5 (0,0-4,0)		1,0 (0,0-2,0)	1,0
Durée hospi (j)		13,5 (11,0-16,5)		15,0 (12,0-16,0)	0,8
Contexte					
CSP défavorisée	25,0		57,1		0,2
Bilan clinique initial					
Trauma global	0,0		64,3		< 0,05
Bilan paraclinique initial					
HR grade 3	50,0		64,3		0,7
Evolution					
Epilepsie initiale	25,0		42,9		0,6
PN anormal	75,0		63,6		0,6

CSP : Catégorie socio-professionnelle

Trauma global : impact crânien, ou fracture ou autre lésion cutanée de maltraitance (ecchymoses, morsures, brûlures)

HR : Hémorragie rétinienne

PN : test du "Patte Noire"

méd : médiane

Tableau 5d : Facteurs pronostiques du Vineland Composite (N=22)

	Vineland composite : âge développemental				p
	Normal (< 1 an de retard)		Anormal (≥ 1 an de retard)		
	qualitatif %	quantitatif méd (25-75%)	qualitatif %	quantitatif méd (25-75%)	
Données administratives					
Délai consultation (j)		1,0 (1,0-2,0)		1,0 (0,0-2,0)	0,9
Durée hospi (j)		15,0 (13,0-16,0)		13,0 (11,0-16,0)	0,7
Contexte					
CSP défavorisée	22,2		61,5		0,1
Bilan clinique initial					
Trauma global	33,3		44,1		0,7
Bilan paraclinique initial					
HR grade 3	55,5		61,5		1,0
Evolution					
Epilepsie initiale	22,2		46,1		0,4
PN anormal	66,5		61,5		1,0

CSP : Catégorie socio-professionnelle

Trauma global : impact crânien, ou fracture ou autre lésion cutanée de maltraitance (ecchymoses, morsures, brûlures)

HR : Hémorragie rétinienne

PN : test du "Patte Noire"

méd : médiane

Tableau 5e : Facteurs pronostiques du WISC (N=34)

	WISC verbal			WISC spatial		
	facteur + moy (+/- ET)	facteur - moy (+/- ET)	p	facteur + moy (+/- ET)	facteur - moy (+/- ET)	p
Contexte						
Parents séparés	94,2 (+/-20,4)	98,5 (+/-24,2)	0,6	84,6 (+/-20,5)	95,2 (+/-22,9)	0,2
CSP défavorisée	85,9 (+/- 16,7)	106,5 (+/- 24,8)	< 0,05	83,4 (+/-21,0)	99,7 (+/-21,7)	0,07
Retard psychomoteur	96,7 (+/-24,0)	98,4 (+/-25)	0,9	98,4 (+/-28,4)	90,4 (+/-20,9)	0,5
ATCD	96,6 (+/-19,6)	103,4 (+/-25,8)	nc	95,5 (+/-21,1)	90,2 (+/-24,8)	nc
Bilan clinique initial						
Changement PC	93,6 (+/-19,1)	100,1 (+/-18)	0,3	96,1 (+/-18,3)	94,0 (+/-22,4)	0,8
Trauma global	91,6 (+/-19,4)	102,3 (+/-20,2)	0,1	90,0 (+/-18,8)	98,5 (+/-23)	0,2
Bilan paraclinique initial						
EEG anormal	96,2 (+/-25,0)	100,4 (+/-17,4)	0,7	95,9 (+/-26,7)	97,9 (+/-17,7)	0,8
HR grade 3	96,3 (+/-19,0)	99,6 (+/-22,8)	0,6	96,6 (+/-19,4)	91,8 (+/-24,7)	0,5
Prise en charge						
Hospi réa	92,0 (+/-22,7)	99,6 (+/-19,4)	0,3	91,0 (+/-27,5)	96,1 (+/-19,2)	0,5
Ponction	97,9 (+/-22,0)	96,4 (+/-14,0)	0,8	96,2 (+/-22,2)	90,0 (+/-6,7)	0,5
Evolution						
Epilepsie initiale	90,3 (+/-20,8)	101,1 (+/-19,5)	0,1	92,6 (+/-27,3)	95,7 (+/-18,5)	0,7
Placement	87,0 (+/-17,2)	101,5 (+/-22,0)	0,08	82,7 (+/-20,6)	97,5 (+/-20,8)	0,07
PN anormal	95,7 (+/-21,9)	101,1 (+/-28,3)	0,6	93,1 (+/-25,4)	92,8 (+/-17,5)	1

CSP : Catégorie socio-professionnelle

ATCD : Antécédents

Changement PC : Changement de couloir du périmètre crânien

Trauma global : impact crânien, ou fracture ou autre lésion cutanée de maltraitance (ecchymoses, morsures, brûlures)

EEG : Electroencéphalogramme

HR : Hémorragie rétinienne

Hospi réa : Hospitalisation en réanimation

PN : test du "Patte Noire"

Moy : moyenne

L'hospitalisation en réanimation était statistiquement corrélée à une dysharmonie cognitive. Le tableau 5f représente les facteurs corrélés à une dysharmonie cognitive.

Tableau 5f : Facteurs corrélés à une dysharmonie cognitive (N=34)

	Harmonie cognitive		Dysharmonie cognitive		p
	Valeurs qualitatives %	Valeurs quantitatives Méd (25%-75%)	Valeurs qualitatives %	Valeurs quantitatives Méd (25%-75%)	
Contexte					
Parents séparés	40,0		35,3		1,0
Retard psychomoteur	57,1		26,7		0,3
CSP défavorisée	55,6		43,7		0,7
Bilan clinique initial					
Changement PC	53,8		47,1		1,0
Trauma global	46,7		42,1		1,0
Bilan paraclinique initial					
Diametre HSD		8,0 (7,0-8,5)		8,0 (4,0-11,0)	1,0
EEG anormal	66,7		25,0		0,1
Prise en charge					
Hospi réa	6,7		42,1		<0,05
Ponction	66,7		84,2		0,4
Dérivation	73,3		84,2		0,7
Evolution					
Epilepsie initiale	33,3		31,6		1,0

CSP : Catégorie socio-professionnelle

Changement PC : Changement de couloir du périmètre crânien

Trauma global : impact crânien, ou fracture ou autre lésion cutanée de maltraitance (ecchymoses, morsures, brulures)

HSD : Hématome sous dural

EEG : Electroencéphalogramme

Hospi réa : Hospitalisation en réanimation

méd : médiane

V. Discussion

A. Résultats principaux

Parmi les 94 enfants présentant les critères de SBS, 13% étaient décédés, 12% polyhandicapés et 75% vivants non polyhandicapés.

Parmi les enfants vivants non polyhandicapés et testés, lors de notre évaluation, 68% avaient une scolarité normale, 8% avaient un an de retard, et 24% avaient au moins 2 ans de retard ou étaient scolarisés en milieu spécialisé.

Le test du Vineland mettait en évidence une différence entre l'âge développemental et l'âge réel des enfants de -1,0 an (-2,2 ; 0,3)¹⁷ pour la communication, -1,4 ans (-2,2 ; -0,7)¹⁷ pour l'autonomie, et - 1,3 ans (-2,3 ; -0,5)¹⁷ pour la socialisation. La motricité était l'axe le plus réussi avec 90% des enfants ayant un âge développemental adapté à leur âge réel.

Les résultats du WISC étaient globalement harmonieux : 97,5 (84-110)¹⁷ pour le verbal, 98,5 (77-109)¹⁷ pour le spatial, 91 (82-103)¹⁷ pour la mémoire de travail et 97 (78-106)¹⁷ pour la vitesse de traitement.

13% des enfants testés avaient une déficience intellectuelle, c'est-à-dire un indice global au WISC < 70 et plus de 2 ans de retard dans 2 axes du Vineland.

Le pronostic global des enfants (décédés, polyhandicapés ou vivants non polyhandicapés) était corrélé de façon significative à plusieurs facteurs. D'une part, le jeune âge du nourrisson (moins de 3 mois) au moment du secouement était un facteur de mauvais pronostic. D'autre part, des éléments de gravité initiale de l'enfant annonçaient un mauvais pronostic : les troubles hémodynamiques, les troubles de conscience, les convulsions, les états de mal, le caractère bilatéral des HEA, la présence d'hémorragie intra-parenchymateuse ou de lésions ischémiques à l'imagerie cérébrale, l'électro-encéphalogramme anormal, la présence d'HR de grade 3 au fond d'œil, et la nécessité d'une ventilation invasive. Par ailleurs, à la fois les ponctions

¹⁷ Médiane (25%-75%)

transfontanellaires et les dérivations (sous-duro-péritonéales ou ventriculo-péritonéales) étaient de bon pronostic.

Le pronostic cognitif des enfants était corrélé essentiellement à la catégorie socioprofessionnelle des parents (pour le Vineland communication et le WISC verbal), et au contexte de lésions traumatiques cutanées ou osseuses initiales, et donc de maltraitance répétée (pour le Vineland socialisation). L'hospitalisation en réanimation était corrélée à une dysharmonie des résultats aux tests psychométriques.

La taille de l'hématome sous dural à l'imagerie n'était corrélée ni au pronostic global de l'enfant, ni à son pronostic cognitif.

Il n'était pas non plus montré de corrélation entre l'évaluation psychologique des enfants par le test du « Patte Noire » et leur pronostic cognitif.

Le développement psychomoteur des enfants était rarement connu et il était donc impossible de dire s'il faisait partie des facteurs pronostiques. Néanmoins, parmi les 34 enfants évalués, 36,4% avait un retard psychomoteur avant leur secouement.

B. Commentaires

1. Incidence du SBS

Tous les enfants hospitalisés au CHRU de Lille entre janvier 2001 et mars 2007 ayant les critères de SBS ont été recensés. Or, tous les enfants de la région du Nord Pas de Calais, ayant un hématome extra axial sont transférés du CHRU pour être rapprochés des services de réanimation pédiatrique et de neurochirurgie pédiatrique. Ceci implique que les enfants inclus dans notre étude représentent l'intégralité des enfants ayant subi un SBS et ayant été hospitalisés, dans la région du Nord Pas de Calais durant cette période de 6 ans et 3 mois, ainsi que 2 enfants transférés du Centre Hospitalier de Reims. Nous pouvons donc conclure que dans cette région, il existe une moyenne de 15 enfants par an (92 enfants en 75 mois)

hospitalisés et présentant les critères de SBS. Ceci correspond donc à 7 à 11% des SBS sur le plan national (4, 5), ce qui est superposable à la proportion de naissances dans la région sur le plan national car 7,1% des naissances annuelles en France ont lieu dans le Nord Pas de Calais (45).

2. Aspects somatiques

Comorbidités

On note un taux plus élevé de prématurés dans cette série (19,1% d'enfants nés avant 37 semaines d'aménorrhée (SA)) comparativement à la population générale (7,2% en France en 2003 (46)). Ceci influence probablement leurs résultats cognitifs puisque les enfants nés prématurément ont un risque indépendant de présenter un retard mental. En effet, parmi les enfants né avant 32 SA, à l'âge de 8 ans, 77% ont une scolarité normale (milieu ordinaire, sans redoublement) contre 94% chez les enfants à terme ($p < 0,05$) (47). De même, il existe plus d'enfants issus de grossesses multiples (7,4%) que dans la population générale (1,5% de grossesses donnant lieu à des jumeaux en 2004 (48)). Ces facteurs de prédisposition au SBS étaient déjà décrits dans certaines études (34, 49).

Parmi les enfants évalués, 36,4% avaient un retard psychomoteur avant leur secouement, ce qui peut aussi expliquer une partie des retards mentaux évalués à l'âge scolaire.

La proportion élevée d'enfants ayant des séquelles visuelles à la sortie d'hospitalisation (35%), influence aussi probablement le pronostic cognitif à court terme de cette population. Seuls 7% gardent des séquelles visuelles après l'âge de 6 ans.

Séquelles neurologiques et cognitives : différences avec les données de la littérature

Trois enfants (13% des enfants testés) étaient considérés comme déficients car ils présentaient un indice global au WISC < 70 et plus de 2 ans de retard dans 2 axes du Vineland. Ces enfants avaient tous les 3 des résultats au WISC harmonieux, et une dysharmonie dans les résultats du

test du Vineland. Il existe donc globalement moins de séquelles neurologiques et cognitives que dans la littérature. Ceci s'explique probablement d'une part par la définition plus stricte de la déficience dans notre étude, mais aussi par notre évaluation qui avait lieu à un âge plus avancé, permettant une rééducation efficace.

Sur le plan moteur, seulement 2,8% des enfants avaient un déficit lors de notre évaluation, ce qui est bien inférieur aux données de la littérature (29, 30, 35, 37), et qui illustre là aussi l'effet bénéfique de la rééducation. Par ailleurs, le nombre important de gauchers dans notre série (32,3% des enfants évalués) est témoin, là aussi, de la plasticité cérébrale des enfants puisque c'est l'hémisphère droit qui compense les séquelles du côté gauche.

Effets des ponctions et dérivations neurochirurgicales

Le fait que les ponctions transfontanellaires d'une part et les dérivations (sous-duro-péritonéales ou ventriculo-péritonéales) d'autre part étaient corrélées à un bon pronostic général (décès, polyhandicap ou vivant non polyhandicapé) pouvait s'expliquer par plusieurs hypothèses. Les indications de ponctionner un épanchement sous dural étaient l'apparition de signes d'hypertension intracrânienne (HTIC) ou d'un bombement de la fontanelle. Les dérivations étaient effectuées lorsque les ponctions étaient itératives. Nous pouvons observer que les enfants dérivés avaient un âge au secouement plus élevé que les enfants non dérivés, ce qui peut s'expliquer par le fait que les enfants les plus jeunes sont plus susceptibles de présenter des lésions axonales, et les enfants les plus âgés plus de lésions extra-axiales. Or il apparaît dans cette étude que le jeune âge était un facteur de mauvais pronostic. Il paraît donc possible que ce geste neurochirurgical soit corrélé à un meilleur pronostic parce qu'il est lui-même corrélé à un âge plus élevé. Cependant, l'âge au secouement était le même chez les enfants qu'ils soient ponctionnés ou non. L'autre hypothèse était que ce geste neurochirurgical épargnerait directement les lésions axonales en diminuant l'HTIC. Si cette hypothèse était vérifiée, les indications de ponction ou de dérivations pourraient être élargies, d'autant plus

qu'elles présentent peu de risques. Néanmoins, ces gestes neurochirurgicaux sont indépendants de l'évolution cognitive des enfants ayant survécu sans polyhandicap.

3. Aspects psychologiques

Parmi les enfants vivants non polyhandicapés près de la moitié présentaient des problématiques dépressives au test projectif, caractérisées par l'angoisse de perte d'objet, le manque d'étayage, et la carence affective. 30% des enfants présentaient des profils d'enfants sains, c'est à dire ayant accès à une névrose structurée. Les problématiques limites et narcissiques étaient peu représentées.

Il n'était pas trouvé de corrélation entre l'évaluation psychologique des enfants et leur pronostic cognitif ce qui, malgré les courants de pensée actuels, faisait penser que le substratum psychologique n'interfèrerait pas avec les capacités d'apprentissage des enfants.

Ces résultats sont à interpréter avec prudence du fait de l'effectif limité de cette étude et de la difficulté à apprécier de façon rigoureuse le profil affectif des enfants par un seul test projectif. Il paraît donc en réalité difficile de conclure dans cette étude, à propos de l'influence des problématiques psychologiques de l'enfant dans son développement cognitif.

4. Aspects sociaux

Le niveau d'étude des mères de notre série était comparable à la population générale puisque 46,7% des mères avaient un niveau supérieur au bac, pour 42,6% dans la population générale (46). Nous n'avons donc pas d'élément pour penser que le niveau socio-culturel de notre population est différent de la population générale, ce qui est en accord avec la littérature (28, 38, 39).

La catégorie socioprofessionnelle de la famille de l'enfant, c'est-à-dire la profession des parents et leurs niveaux d'étude, était corrélée au pronostic cognitif de ces enfants, ce qui vérifie les

résultats cités précédemment à propos de l'influence de l'environnement sur le développement cérébral.

Concernant la prise en charge sociale initiale des enfants évalués, près de la moitié n'en ont pas bénéficié, ce qui est considérable. Cette prise en charge ne paraissait pas nécessaire à l'équipe médicale pour une partie d'entre eux (qui n'étaient pas suspects de maltraitance), ou aux services sociaux pour l'autre partie, ce qui souligne les difficultés que présentent d'une part l'équipe médicale à signaler des situations préoccupantes, et d'autre part l'équipe sociale à prendre en charge ces enfants. Cette frilosité qu'ont les équipes soignantes à signaler puis prendre en charge les situations suspectes de maltraitance a déjà été dénoncée mais des progrès doivent encore être faits (50).

C. Les limites

Le biais principal de notre étude concerne le nombre non négligeable d'enfants perdus de vue, car les enfants étaient évalués au cours de deux consultations, ce qui nécessitait le déplacement des familles au sein du CHRU afin d'y consacrer une demi-journée. Or ces enfants sont difficiles à suivre, d'une part parce que leur hospitalisation était lointaine et que la plupart des familles ne se sentait plus concernée par le suivi médical de leur enfant, mais aussi parce que ces familles ont toutes vécu une expérience traumatisante, tant sur le plan du pronostic vital de leur enfant, que sur son implication judiciaire. Ces familles étaient aussi plus susceptibles de maltraitance, et donc aussi probablement de négligence quant au suivi de leur enfant. La plupart des enfants avait aussi bénéficié d'un long suivi médical et paramédical et les parents avaient des difficultés à comprendre l'intérêt d'initier un nouveau suivi ou une prise en charge parallèle à celle déjà en cours.

Cependant, parmi les 37 enfants perdus de vue, nous pouvons considérer que 18 étaient probablement représentatifs de la population testée (ceux habitant à plus de 100 km du CHRU, et ceux ayant déménagé de façon certaine). Il reste donc 19 enfants (soit 20% de la série)

vivants et non polyhandicapés, potentiellement non représentatifs de la population évaluée. Il est difficile de savoir si ces enfants sont plus ou moins déficients que ceux ayant été évalués, car plusieurs hypothèses peuvent être émises. D'une part, nous pouvons penser que ces enfants ont une scolarité normale, ce qui justifierait que leurs parents ne ressentent pas le besoin de consulter. Mais il est aussi possible que ces enfants soient déjà pris en charge par un réseau géré par le médecin traitant, et que la famille ne ressente pas la nécessité de multiplier les prises en charge. La seconde hypothèse paraît plus discutable car les enfants ayant des antécédents neurochirurgicaux et présentant des difficultés scolaires sont facilement adressés au CHRU.

Malgré des courriers envoyés à chaque UTPAS ou UTASS de la région, la décision de justice quant à l'auteur du secouement est connue chez seulement 24 enfants (sur 94), ce qui montre le manque de communication entre les acteurs de la prise en charge médicale et sociale des enfants maltraités.

Par ailleurs, il manque aussi à notre série tous les enfants ayant été victimes de SBS et qui n'ont pas été diagnostiqués donc pas hospitalisés. Il s'agit probablement de ceux qui ont présenté une symptomatologie peu bruyante. Mais d'après nos résultats, les enfants présentant un tableau clinique moins grave pendant l'hospitalisation ont certes moins de risques de décéder ou d'évoluer vers un polyhandicap, mais leur évaluation cognitive n'est pas différente de ceux dont la présentation initiale est moins préoccupante.

L'évaluation psychologique des enfants était réalisée par le test projectif du « Patte Noire ». Ce test n'était pas proposé par une psychologue mais par une interne de pédiatrie formée à la passation du test. L'interprétation était en revanche réalisée en aveugle par une psychologue spécialisée. Les résultats de cette investigation sont donc discutables d'une part par le

caractère isolé de ce test (habituellement pris dans un bilan plus complet), par la façon dont il était administré et par l'absence de comparaison avec la population générale.

D. Les forces et les perspectives

Les enfants ayant bénéficié d'une évaluation cognitive avaient un âge moyen de 8,1 (+/- 2,1) ans, ce qui nous permettait de réaliser la première étude qui évaluait chez les enfants victimes de SBS à la fois l'aspect cognitif (WISC), socio-adaptatif (Vineland), et scolaire, ces trois éléments étant essentiels pour l'évaluation intellectuelle globale des enfants.

Les données qui concernaient l'imagerie cérébrale étaient recueillies de façon prospective par le même neurochirurgien, ce qui permettait d'avoir du recul sur le type de lésions extra axiales. En effet, la distinction entre HSD et HSA est difficile à cet âge et à la phase aiguë mais par la suite, la membrane sous-durale s'épaissit et la distinction devient possible.

Le fait que la gravité initiale de l'enfant soit corrélée à une plus grande mortalité et un taux plus élevé de polyhandicap était déjà constaté dans différentes études (29, 38). Mais aucune étude, à notre connaissance, n'a évalué les facteurs qui influencent le développement cognitif à long terme des enfants ayant survécu, sans polyhandicap.

Sur le plan étiopathogénique, les anomalies anatomiques secondaires au traumatisme ne sont pas encore toutes comprises et les nouvelles techniques d'imagerie cérébrale telles que la tractographie permettront probablement à l'avenir de réaliser des corrélations anatomo-fonctionnelles.

Ce travail souligne le caractère réversible des séquelles neurologiques et cognitives des enfants victimes de SBS, par leur environnement, et par conséquent l'intérêt majeur de la rééducation et de la prise en charge médico-sociale à long terme après leur hospitalisation.

Cette prise en charge doit être multidisciplinaire et associer les compétences des neuropédiatres à celles des neurochirurgiens. Un meilleur lien entre acteurs médicaux et sociaux permettrait de diminuer le nombre d'enfants perdus de vue et d'optimiser la prise en charge rééducative.

Au-delà de la prise en charge curative de ces enfants, il reste indispensable de poursuivre l'éducation de la population afin que le SBS, facilement évitable, n'ait plus à faire l'objet de thèses de médecine.

VI. Conclusion

Alors que le secouement des nourrissons n'était pas considéré dangereux dans notre société jusqu'au XXe siècle, nous savons aujourd'hui que le pronostic de ces enfants est sombre, avec dans notre série 13% de décès et 12% de polyhandicap.

Les enfants qui survivent ont des séquelles neurologiques et cognitives extrêmement hétérogènes avec la présence d'enfants dépourvus de séquelles apparentes et d'autres avec de lourds handicaps.

Dans cette étude, nous observons 2 phénomènes qui permettent de comprendre les facteurs qui influencent ce pronostic.

Dans un premier temps, c'est la gravité initiale globale de l'enfant, tant sur le plan clinique, radiologique et neurophysiologique qui semble influencer la survenue du décès et du polyhandicap. Dans ce cas, le secouement semble responsable de lésions cérébrales irréversibles, à l'origine de séquelles graves.

Dans un second temps, chez les enfants qui survivent sans polyhandicap à cette prise en charge initiale, il semblerait que ce ne sont plus les lésions cérébrales mais l'environnement qui conditionnerait le devenir cognitif de ces enfants. Le rôle de l'environnement dans le développement cognitif de l'enfant a déjà été mis en évidence chez les sujets sains, sans antécédents médicaux, ainsi que chez les rats après TC. Mais c'est la première fois que l'environnement socio-culturel est retrouvé comme unique facteur corrélé au devenir cognitif d'enfants ayant été victime d'une SBS.

C'est le caractère réversible des séquelles cognitives qui rend indispensable la prise en charge de ces enfants, au long cours et de façon multidisciplinaire, impliquant de meilleures interactions entre les médecins et les acteurs sociaux.

VII. Références

1. Labbe J. Ambroise Tardieu: the man and his work on child maltreatment a century before Kempe. *Child Abuse Negl*2005 Apr;29(4):311-24.
2. Guthkelch AN. Infantile subdural haematoma and its relationship to whiplash injuries. *Br Med J*1971 May 22;2(5759):430-1.
3. Caffey J. On the theory and practice of shaking infants. Its potential residual effects of permanent brain damage and mental retardation. *Am J Dis Child*1972 Aug;124(2):161-9.
4. HAS. Syndrome du bébé secoué - Recommandations de la commission d'audition. 2011; Available from: http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1095929/fr/recommandation-syndrome-du-bebe-secoue.
5. Bonnier C. Devenir des enfants victimes de traumatisme crânien non accidentel. *Arch Pediatr*2006 Jun;13(6):531-3.
6. Johnson DL, Boal D, Baule R. Role of apnea in nonaccidental head injury. *Pediatr Neurosurg*1995;23(6):305-10.
7. Shannon P, Smith CR, Deck J, Ang LC, Ho M, Becker L. Axonal injury and the neuropathology of shaken baby syndrome. *Acta Neuropathol*1998 Jun;95(6):625-31.
8. Shannon P, Becker L. Mechanisms of brain injury in infantile child abuse. *Lancet*2001 Sep 1;358(9283):686-7.
9. Geddes JF, Hackshaw AK, Vowles GH, Nickols CD, Whitwell HL. Neuropathology of inflicted head injury in children. I. Patterns of brain damage. *Brain*2001 Jul;124(Pt 7):1290-8.
10. Geddes JF, Whitwell HL. Inflicted head injury in infants. *Forensic Sci Int*2004 Dec 16;146(2-3):83-8.
11. Rambaud C. www.syndromedubebesecoue.com/medecine/autopsie, consulté le 1 juin 2013.
12. Duhaime AC, Christian CW, Rorke LB, Zimmerman RA. Nonaccidental head injury in infants--the "shaken-baby syndrome". *N Engl J Med*1998 Jun 18;338(25):1822-9.

13. WHO. The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders. 1992; Available from: <http://www.who.int/classifications/icd/en/>.
14. des Portes V, Livet MO, Vallee L. Démarche diagnostique devant une déficience mentale de l'enfant en 2002. *Arch Pediatr*2002 Jul;9(7):709-25.
15. Misès R. Révision des concepts d'arriération et de débilité mentale. Cinq études de psychopathologie de l'enfant. Privat ed1981. p. 129-67.
16. Conditions techniques d'autorisation des établissements et des services prenant en charge des enfants ou adolescents polyhandicapés. Code de l'action sociale et des familles; 1989.
17. Hamm RJ, Temple MD, O'Dell DM, Pike BR, Lyeth BG. Exposure to environmental complexity promotes recovery of cognitive function after traumatic brain injury. *J Neurotrauma*1996 Jan;13(1):41-7.
18. Passineau MJ, Green EJ, Dietrich WD. Therapeutic effects of environmental enrichment on cognitive function and tissue integrity following severe traumatic brain injury in rats. *Exp Neurol*2001 Apr;168(2):373-84.
19. Prasad MR, Kramer LA, Ewing-Cobbs L. Cognitive and neuroimaging findings in physically abused preschoolers. *Arch Dis Child*2005 Jan;90(1):82-5.
20. Hoffman-Plotkin D, Twentyman CT. A multimodal assessment of behavioral and cognitive deficits in abused and neglected preschoolers. *Child Dev*1984 Jun;55(3):794-802.
21. Perez CM, Widom CS. Childhood victimization and long-term intellectual and academic outcomes. *Child Abuse Negl*1994 Aug;18(8):617-33.
22. Rubin DM, Christian CW, Bilaniuk LT, Zazyczny KA, Durbin DR. Occult head injury in high-risk abused children. *Pediatrics*2003 Jun;111(6 Pt 1):1382-6.
23. King WJ, MacKay M, Sirnick A. Shaken baby syndrome in Canada: clinical characteristics and outcomes of hospital cases. *CMAJ*2003 Jan 21;168(2):155-9.
24. Hostinar CE, Stellern SA, Schaefer C, Carlson SM, Gunnar MR. Associations between early life adversity and executive function in children adopted internationally from orphanages. *Proc Natl Acad Sci U S A*2012 Oct 16;109 Suppl 2:17208-12.

25. Raymont V, Grafman J. Cognitive neural plasticity during learning and recovery from brain damage. *Prog Brain Res*2006;157:199-206.
26. McGowan PO, Sasaki A, D'Alessio AC, Dymov S, Labonte B, Szyf M, et al. Epigenetic regulation of the glucocorticoid receptor in human brain associates with childhood abuse. *Nat Neurosci*2009 Mar;12(3):342-8.
27. Wilde EA, Chu Z, Bigler ED, Hunter JV, Fearing MA, Hanten G, et al. Diffusion tensor imaging in the corpus callosum in children after moderate to severe traumatic brain injury. *J Neurotrauma*2006 Oct;23(10):1412-26.
28. Stipanivic A, Nolin P, Fortin G, Gobeil MF. Comparative study of the cognitive sequelae of school-aged victims of Shaken Baby Syndrome. *Child Abuse Negl*2008 Mar;32(3):415-28.
29. Barlow KM, Thomson E, Johnson D, Minns RA. Late neurologic and cognitive sequelae of inflicted traumatic brain injury in infancy. *Pediatrics*2005 Aug;116(2):e174-85.
30. Foerster BR, Petrou M, Lin D, Thurnher MM, Carlson MD, Strouse PJ, et al. Neuroimaging evaluation of non-accidental head trauma with correlation to clinical outcomes: a review of 57 cases. *J Pediatr*2009 Apr;154(4):573-7.
31. Haviland J, Russell RI. Outcome after severe non-accidental head injury. *Arch Dis Child*1997 Dec;77(6):504-7.
32. Ilves P, Lintrop M, Talvik I, Sisko A, Talvik T. Predictive value of clinical and radiological findings in inflicted traumatic brain injury. *Acta Paediatr*2010 Sep;99(9):1329-36.
33. Scavarda D, Gabaudan C, Ughetto F, Lamy F, Imada V, Lena G, et al. Initial predictive factors of outcome in severe non-accidental head trauma in children. *Childs Nerv Syst*2010 Nov;26(11):1555-61.
34. Vinchon M, Defoort-Dhellemmes S, Desurmont M, Dhellemmes P. Accidental and nonaccidental head injuries in infants: a prospective study. *J Neurosurg*2005 May;102(4 Suppl):380-4.
35. Talvik I, Mannamaa M, Juri P, Leito K, Poder H, Hamarik M, et al. Outcome of infants with inflicted traumatic brain injury (shaken baby syndrome) in Estonia. *Acta Paediatr*2007 Aug;96(8):1164-8.
36. Bonnier C, Nassogne MC, Saint-Martin C, Mesples B, Kadhim H, Sebire G. Neuroimaging of intraparenchymal lesions predicts outcome in shaken baby syndrome. *Pediatrics*2003 Oct;112(4):808-14.

37. Jayawant S, Parr J. Outcome following subdural haemorrhages in infancy. *Arch Dis Child* 2007 Apr;92(4):343-7.
38. Ewing-Cobbs L, Kramer L, Prasad M, Canales DN, Louis PT, Fletcher JM, et al. Neuroimaging, physical, and developmental findings after inflicted and noninflicted traumatic brain injury in young children. *Pediatrics* 1998 Aug;102(2 Pt 1):300-7.
39. Keenan HT, Runyan DK, Nocera M. Child outcomes and family characteristics 1 year after severe inflicted or noninflicted traumatic brain injury. *Pediatrics* 2006 Feb;117(2):317-24.
40. Barlow KM, Spowart JJ, Minns RA. Early posttraumatic seizures in non-accidental head injury: relation to outcome. *Dev Med Child Neurol* 2000 Sep;42(9):591-4.
41. Keenan HT, Runyan DK, Nocera M. Longitudinal follow-up of families and young children with traumatic brain injury. *Pediatrics* 2006 Apr;117(4):1291-7.
42. Barlow KM, Minns RA. The relation between intracranial pressure and outcome in non-accidental head injury. *Dev Med Child Neurol* 1999 Apr;41(4):220-5.
43. Bonnier C, Nassogne MC, Evrard P. Outcome and prognosis of whiplash shaken infant syndrome; late consequences after a symptom-free interval. *Dev Med Child Neurol* 1995 Nov;37(11):943-56.
44. Laurent-Vannier A, Toure H, Vieux E, Brugel DG, Chevignard M. Long-term outcome of the shaken baby syndrome and medicolegal consequences: a case report. *Ann Phys Rehabil Med* 2009 Jun;52(5):436-47.
45. INSEE. La démographie du Nord-Pas-de-Calais : des spécificités régionales et locales. 2012; Available from: http://www.insee.fr/fr/themes/document.asp?reg_id=19&ref_id=18923&page=pages_de_profils/12_108/12_108.htm.
46. Blondel B, Lelong N, Kermarrec M, Goffinet F. Trends in perinatal health in France between 1995 and 2010: Results from the National Perinatal Surveys. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 2011 Apr;41(2):151-66.

47. Larroque B, Ancel PY, Marchand-Martin L, Cambonie G, Fresson J, Pierrat V, et al. Special care and school difficulties in 8-year-old very preterm children: the Epipage cohort study. *PLoS One* 2011;6(7):e21361.
48. INSEE. La situation démographique en 2002. Mouvement de la population. 2004; Available from: http://www.insee.fr/fr/themes/document.asp?reg_id=0&ref_id=irsoc034.
49. Sieswerda-Hoogendoorn T, Bilo RA, van Duurling LL, Karst WA, Maaskant JM, van Aalderen WM, et al. Abusive head trauma in young children in the Netherlands: evidence for multiple incidents of abuse. *Acta Paediatr* 2013 Aug 5.
50. Tursz A. Hidden child abuse: towards a better epidemiological understanding. *Arch Pediatr* 2009 Jun;16(6):936-9.

VIII. Annexes

Annexe 1 : Classification selon Defoort-Dhellemmes des hémorragies rétiniennes

- Type 1 : hémorragies intrarétiniennes, en flammèche, en tâches ou punctiformes, situées au pôle postérieur de l'œil
- Type 2 : hémorragies en dôme prérétiniennes, de petite taille, localisées au pôle postérieur de l'œil, autour de la papille et le long des arcades vasculaires, ou en moyenne périphérie. Elles sont isolées ou associées à des hémorragies rétiniennes de type 1
- Type 3 : hémorragies multiples de tous types (intra, pré ou sous-rétiniennes), profuses, tapissant toute la rétine ou l'éclaboussant jusqu'à la périphérie, associées à un placard hémorragique prémaculaire, uni ou bilatéral

Annexe 2 : Fiche de recueil

Pronostic cognitif à long terme des bébés secoués Fiche de recueil

- N° d'inclusion : |_|_|
- Nom : |_|_|
- Prénom : |_|_|
- Sexe : F |_|_0 H |_|_1
- Date de naissance : |_|_| / |_|_| / |_|_|_|_|
- Classification pronostique globale
 - Enfants vivants, non polyhandicapés : non |_|_0 oui |_|_1
 - testés de façon prospective : non |_|_0 oui |_|_1
 - testés de façon rétrospective : non |_|_0 oui |_|_1
 - perdus de vue : non |_|_0 oui |_|_1
 - Enfants vivants polyhandicapés (aide pour marche ET alimentat° ET habillém^t ET langage) : non |_|_0 oui |_|_1
 - Enfants décédés : non |_|_0 oui |_|_1
- Date du secouement (1^e symptôme rapportés) : |_|_| / |_|_| / |_|_|_|_|
- Age du secouement (en mois) : |_|_|
- Date d'hospitalisation : |_|_| / |_|_| / |_|_|_|_|
- Date de fin d'hospitalisation : |_|_| / |_|_| / |_|_|_|_|
- Date de l'évaluation cognitive : |_|_| / |_|_| / |_|_|_|_|
- Age lors de l'évaluation cognitive (en années) :

I- Dossier médical (Nina)

A- Contexte (avant le secouement)

1/ Social

- Dernier diplôme obtenu des parents :
 - Mère* : niveau 1 |_|_1 2 |_|_2 3 |_|_3 4 |_|_4 5 |_|_5
 - Mère simplifiée : niveau 4 ou 5 |_|_0 niveau 3 |_|_1 niveau 1 ou 2 |_|_2
 - Père* : niveau 1 |_|_1 2 |_|_2 3 |_|_3 4 |_|_4 5 |_|_5
 - Père simplifié : niveau 4 ou 5 |_|_0 niveau 3 |_|_1 niveau 1 ou 2 |_|_2
- Dernier emploi occupé par les parents (catégorie socio professionnelle*):
 - Mère : Agriculture |_|_1 Artisan, commerçant, chef d'entreprise |_|_2
Cadre, prof intellectuelle sup |_|_3 Profession intermédiaire |_|_4
Employé |_|_5 Ouvrier |_|_6
Retraité |_|_7 Autre inactif |_|_8
 - Mère simplifiée : Inactif (8) |_|_0 Actif hors cat 3 (1, 2, 4, 5, 6, 7) |_|_1 Cadre, profession intellectuelle supérieure (3) |_|_2
 - Père : Agriculture |_|_1 Artisan, commerçant, chef d'entreprise |_|_2
Cadre, prof intellectuelle sup |_|_3 Profession intermédiaire |_|_4
Employé |_|_5 Ouvrier |_|_6
Retraité |_|_7 Autre inactif |_|_8
 - Père simplifié : Inactif (8) |_|_0 Actif hors cat 3 (1, 2, 4, 5, 6, 7) |_|_1 Cadre, profession intellectuelle supérieure (3) |_|_2
- CSP globale : Addition de Diplôme mère simplifiée + Diplôme père simplifié + Emploi mère simplifié + Emploi père simplifié
- Fratrie : non |_|_0 oui |_|_1 Si oui, nb d'enfants au total : |_| et rang dans la fratrie : |_|
- Famille suivie par les services sociaux : non |_|_0 oui |_|_1
- Famille connue des services sociaux : non |_|_0 oui |_|_1

- Parents séparés : non _0 oui _1
- Mode de garde : Domicile _1 Nourrice _2 Crèche _3
- Age au secouement du père : _1 de la mère : _1

2/ Médical

- ATCD familiaux d'épilepsie : non _0 oui _1
- ATCD familiaux de déficience intellectuelle : non _0 oui _1
- ATCD familiaux psychiatriques : non _0 oui _1
- ATCD obstétricaux ou néonataux : non _0 oui _1 Si oui,
 - ATCD de prématurité : non _0 oui _1
 - ATCD de grossesse multiple : non _0 oui _1
 - ATCD de césarienne : non _0 oui _1
- ATCD obstétricaux, néonataux ou pédiatriques : non _0 oui _1
- Développement psychomoteur : normal _0 retard _1 Si retard, domaine(s) de retard :
 - Motricité (tenue tête >3,5M, se retourne >5M, assis >9M, debout >11M) : non _0 oui _1
 - Adaptation/ motricité fine (attrape >5M, main à l'autre >8M, pince >11M) : non _0 oui _1
 - Langage (vocalise >2M, gazouille >4,5M, papa/maman >11M) : non _0 oui _1
 - Dvpt social (sourire réponse >2M, sourire spontané >5M, biscuit >9M) : non _0 oui _1

B- Bilan clinique initial (en hospitalisation)

- PC (DS) : _1 _1, _1 Changement de couloir du PC : non _0 oui _1
- Troubles hémodynamiques : non _0 oui _1
- Convulsions : non _0 oui _1 Si oui, état de mal : non _0 oui _1
- Tbles de conscience : non _0 oui _1 Si oui, score de Glasgow : _1
- Dyspnée : non _0 oui _1
- Impact crânien visible : non _0 oui _1
- Autre lésion cutanée de maltraitance (ecchymoses, morsures, brûlures) : non _0 oui _1

C- Bilan paraclinique initial (en hospitalisation) (si plsrs imageries : lésions les + étendues)

1/ Lésions extra-axiales :

- HSD : non _0 oui _1 Si oui :
 - Nombre : unilatéral _1 bilatéral _2
 - Diamètre max (mm) : _1
- HSA : non _0 oui _1 Si oui, localisation(s) :
 - Convexité : non _0 oui _1
 - Sinus longitudinal : non _0 oui _1
 - Faux : non _0 oui _1
 - Tente : non _0 oui _1
- HSD/HSA
 - Nombre : unilatéral _1 bilatéral _2
 - Localisation : Convexité : non _0 oui _1
 - Faux : non _0 oui _1
 - Tente : non _0 oui _1
 - Fosse post : non _0 oui _1
- Hématome extra-dural : non _0 oui _1

2/ Lésions de l'encéphale :

- Hémorragies intraparenchymateuses : non _0 oui _1
- Œdème cérébral : non _0 oui _1
- Lésions ischémiques : non _0 oui _1
- Engagement cérébral : non _0 oui _1

- Atrophie cérébrale secondaire : non 0 oui 1

3/ HR* : Non 0 HR 1 1 HR2 2 HR3 3

4/ Neurophysio

- PEA: normaux 0 déstructurés 1 augmentation latence 2 absents 3

- PES : normaux 0 déstructurés 1 augmentation latence 2 absents 3

- EEG : Normal : non 0 oui 1

P, PO, PPO : non 0 oui 1

Tracé déprimé : non 0 oui 1

Tracé ralenti : non 0 oui 1

Tracé nul : non 0 oui 1

5/ Autre

- Lésions de la moelle épinière : non 0 oui 1

- Fractures des os longs associées : non 0 oui 1

- Fracture crâne : non 0 oui 1

- Lésion traumatique (impact crânien, ou lésion cutanée traumatique, ou fracture des os longs, ou fracture du crâne) : non 0 oui 1

D- Prise en charge

- Délai de prise en charge (entre 1^e symptômes et hospi) (jours) :

- Durée d'hospitalisation (jours) :

- Hospitalisation en réanimation : non 0 oui 1

- PEC neurochir : non 0 oui 1 Si oui : Ponction TF : non 0 oui 1
Dérivation SDP/VP : non 0 oui 1

- Nécessité d'une ventilation invasive : non 0 oui 1 Si oui durée (j) :

- Personne reconnue coupable : non lieu 0 Père 1 Mère 2 Nourrice 3 Autre 4

- Suivi social initial : non 0 placement famille 1 placement institution 2 AEMO 3 Autre 4

- Suivi médical initial : non 0 oui 1

- Suivi paramédical initial (CAMSP, orthophonie, psychomotricité) : non 0 oui 1

II- Evaluation des séquelles (actuelles)

- Suivi social actuel : non 0 placement famille 1 placement institution 2 AEMO 3 Autre 4

- Suivi médical actuel : non 0 oui 1

- Suivi paramédical actuel (CAMSP, orthophonie, psychomotricité) : non 0 oui 1

A- Neurologiques et sensorielles (Nina)

- Déficit moteur (hémiplégie, diplégie, tétraplégie) initial : non 0 oui 1

- Déficit moteur (hémiplégie, diplégie, tétraplégie) actuel : non 0 oui 1

- Microcéphalie (PC ≤ - 2DS) : non 0 oui 1

- Sd cérébelleux : non 0 oui 1

- Epilepsie initiale : non 0 oui 1

- Epilepsie actuelle : non 0 oui 1

- Latéralité : droitier 0 gaucher 1

- Séquelles visuelles initiales : non 0 oui 1

- Séquelles visuelles actuelles : non 0 oui 1

- Séquelles psychiatriques ou troubles du comportement : non 0 oui 1

B- Affectives : Patte Noire (*Nina puis interprétation Caroline*)

- Normal = conflit névrotique |_|₀
- Dysharmonie → Problématique narcissique |_|₁
→ Problématique limite |_|₂
→ Problématique dépressive |_|₃
- Prépsychose |_|₄

C- Cognitives (*Florence*)

- Niveau scolaire : normal |_|₀ 1 an de retard |_|₁ ≥ 2 ans de retard ou scolarité en milieu spécialisé (CLIS, IME, IEM, ITEP) |_|₂
- Age d'entrée en CP (années) : |_|_|
- Age d'acquisition de la marche (mois) (Jamais = 0) : |_|_|
- Si absence de polyhandicap :
 - Vineland :
 - Communication, autonomie, socialisation, motricité :
 - Score : |_|_|_|
 - Age développemental
 - Nl ou retard < 1 an |_|₀
 - Retard 1 à 2 ans |_|₁
 - Retard > 2 ans |_|₂
 - Composite :
 - Score : |_|_|_|
 - Age développemental :
 - Low |_|₁
 - Severe Deficit |_|₂
 - Mild deficit |_|₃
 - Moderately low |_|₄
 - Adequate |_|₅
 - Moderately high |_|₆
 - WISC verbal, spatial, mémoire de travail, vitesse de traitement, indice global
 - QI : |_|_|_|
 - QI :
 - Très faible ≤ 69 |_|₁
 - Limite 70-79 |_|₂
 - Moyen faible 80-89 |_|₃
 - Moyen 90-109 |_|₄
 - Moyen fort 110-119 |_|₅
 - Supérieur 120-129 |_|₆
 - Très supérieur ≥ 130 |_|₇
- Déficience intellectuelle (si WISC indice global < 70 ET plus de 2 ans de retard dans 2 axes du Vineland) : non |_|₀ oui |_|₁
- Dissociation des résultats (si résultats en dessous de la moyenne ET différence de 20 points dans 2 axes du WISC ou différence de 2 ans dans 2 axes du Vineland) : non |_|₀ oui |_|₁

*Aide au recueil

1) Rappel des critères d'inclusion :

- Enfant de moins de 1 an
 - Et hémorragies intracrâniennes extra-axiales (HSD, hémorragies sous arachnoïdiennes)
 - plurifocales, avec ou sans HR de tous les types
 - ou unifocale avec HR de type 2 ou 3
 - Et histoire clinique absente, fluctuante, ou incompatible avec les lésions constatées ou avec l'âge de l'enfant.
- Exclusion des diagnostics différentiels évidents (troubles de l'hémostase, AVP, traumatisme obstétrical compatible, défenestration)

2) Catégories socio-professionnelles et niveaux d'étude (selon l'INSEE) :

<p>1 - AGRICULTURE</p> <p>10 - Agriculteur exploitant</p> <p>2 - ARTISANS, COMMERÇANTS ET CHEFS D'ENTREPRISE</p> <p>21 - Artisan 22 - Commerçant et assimilé 23 - Chef d'entreprise de 10 salariés ou plus</p> <p>3 - CADRES, PROFESSIONS INTELLECTUELLES SUPERIEURES</p> <p>31 - Profession libérale 33 - Cadre de la fonction publique, officier et élève officier des armées 34 - Professeur et profession scientifique Médecins hospitaliers et internes des hôpitaux 35 - Profession de l'information, des arts et du spectacle 37 - Cadre administratif et commercial d'entreprise 38 - Ingénieur et cadre technique d'entreprise</p> <p>4 - PROFESSIONS INTERMEDIAIRES</p> <p>42 - Instituteur et assimilé, conseiller d'éducation, maître auxiliaire, maître d'internat, surveillant d'externat 43 - Professions intermédiaires de la santé et du travail social 44 - Clergé, religieux 45 - Professions intermédiaires administratives de la fonction publique 46 - Professions intermédiaires administratives et commerciales d'entreprise 47 - Technicien 48 - Contremaître, agent de maîtrise</p>	<p>5 - EMPLOYES</p> <p>52 - Employé civil, agent de service de la fonction publique, aide éducateur 53 - Policier, militaire 54 - Employé administratif d'entreprise 55 - Employé de commerce 56 - Personnel des services directs aux particuliers</p> <p>6 - OUVRIERS</p> <p>61 - Ouvrier qualifié 66 - Ouvrier non qualifié 69 - Ouvrier agricole</p> <p>7 - RETRAITES</p> <p>71 - Ancien agriculteur exploitant 72 - Ancien artisan, commerçant ou chef d'entreprise 73 - Ancien cadre et professions intermédiaires 76 - Ancien employé et ouvrier</p> <p>8 - AUTRES INACTIFS</p> <p>81 - Chômeur n'ayant jamais travaillé 82 - Autre personne sans activité professionnelle</p> <p>9 - AUTRES</p> <p>99 - Non renseigné <i>Inconnu ou sans objet</i></p> <p style="font-size: small;"><i>Les chômeurs sont codés dans leur ancienne profession</i></p>
---	--

Niveau de diplôme en 5 catégories

- 1 Enseignement supérieur long : titulaire d'un diplôme de niveau supérieur à bac+2 (licence, maîtrise, master, DEA, DESS, doctorat, diplôme de grande école, ...)
- 2 Enseignement supérieur court : titulaire d'un diplôme de niveau bac+2 (DUT, BTS, DEUG, école de formation sanitaire et sociale, ...)
- 3 Titulaire d'un diplôme de niveau bac
- 4 Titulaire d'un diplôme de niveau CAP-BEP
- 5 Titulaire du brevet des collèges, du CEP ou sans diplôme

3) Classification des HR (selon Defoort-Dhellemmes) :

Tableau 1. Classification des hémorragies rétiniennes	
Type 1	Hémorragies intrarétiniennes, en flammèches, en taches ou ponctiformes, situées au pôle postérieur de l'œil
Type 2	Hémorragies en dôme prérétiniennes, de petite taille, localisées au pôle postérieur de l'œil, autour de la papille et le long des arcades vasculaires, ou en moyenne périphérie. Elles sont isolées ou associées à des HR de type 1
Type 3	Hémorragies multiples de tous types (intra, pré ou sous-rétiniennes), profuses, tapissant toute la rétine ou l'éclaboussant jusqu'à la périphérie, associées à un placard hémorragique prémaculaire, uni ou bilatéral

Annexe 3 : Test projectif du « Patte Noire »

Frontispice



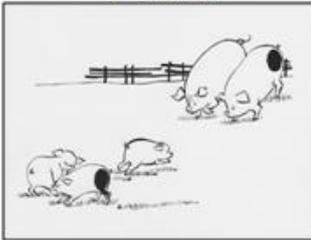
1 - Auge



2 - Baiser



3 - Bataille



4 - Charette



5 - Chèvre



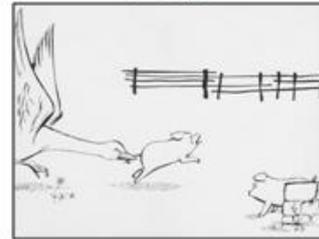
6 - Départ



7 - Hésitation



8 - Jars



9 - Jeux sales



10 - Nuit



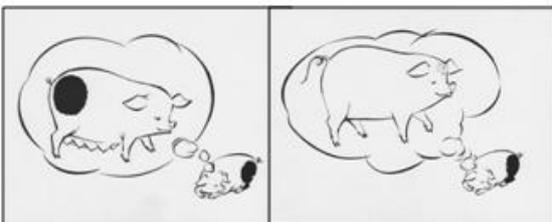
11 - Portée



12 - Rêve/mère

et

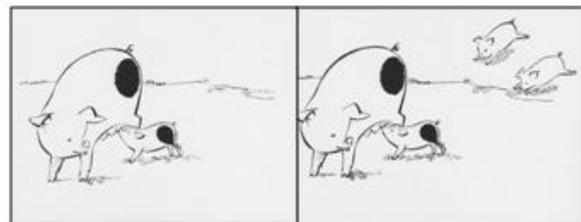
13 - Rêve/Père



14 - Tétée 1

et

15 - Tétée 2



16 - Trou



17 - Courte-échelle



Fée



I- Etape du « frontispice » (1^e planche)

Je te présente patte noire

A ton avis, qui pourraient être ceux-là ? (*montrer parents*)

Et ceux-là ? (*montrer fratrie*)

II- Classement des planches

Tout ça, ce sont les aventures de patte noire.

J'aimerais que tu mettes ici les images que tu aimes, et ici celles que tu n'aimes pas.

(*Noter les caractéristiques du tri : attentif ? lapidaire ? etc... + éventuels commentaires spontanés sur les planches*)

III- Histoires

(*Prendre le 1^e tas*)

Maintenant, j'aimerais que tu choisisses avec quelles images tu vas me raconter une histoire. Tu peux les garder toutes, ou une seule, ou quelques-unes, comme tu veux. Tu les mets dans l'ordre, les unes derrière les autres, comme ça (*montrer*) puis tu me racontes ton histoire.

(*noter le numéro de la planche à laquelle l'enfant se réfère, ainsi que tout ce qu'il dit. Noter aussi toutes les manifestations cliniques, remarques, etc... Ne pas hésiter à lui demander de freiner ou répéter s'il parle trop vite pour notre rythme d'écriture*)

Idem pour le second tas

IV- Questions

En rangeant toutes les planches :

- Que va devenir patte noire ?
- La fée lui propose de réaliser 3 vœux. Que demande t-il ?
- Que pense t-il de sa patte noire ?

Annexe 4 : Résultats non calculables (effectifs trop faibles)

Résultats non calculables du Tableau 5a : Facteurs pronostiques d'une scolarité normale (N=25)

	Scolarité		p
	Normale %	Anormale %	
Contexte			
Retard psychomoteur	33,3	50,0	nc
ATCD	82,3	87,5	nc
Bilan paraclinique initial			
HEA bilatérale	88,2	87,5	nc
HEA fosse post	5,9	0,0	nc
HIC	5,9	25,0	nc
EEG anormal	60,0	83,3	nc
Evolution			
Epilepsie actuelle	0,0	12,5	nc
Atrophie	11,8	12,5	nc
Microcéphalie	0,0	28,6	nc
PEC paramédicale	70,6	100,0	nc
PN anormal	58,8	83,3	nc

ATCD : Antécédents

HEA : Hémorragie intracrânienne extra axiale

HIC : Hémorragie intracérébrale

EEG : Electroencéphalogramme

PEC : Prise en charge

PN : test du "Patte Noire"

méd : médiane

Résultats non calculables du Tableau 5b : Facteurs pronostiques du Vineland Communication (N=22)

	Vineland communication : âge développemental		p
	Normal (< 1 an de retard)	Anormal (≥ 1 an de retard)	
	%	%	
Contexte			
Parents séparés	18,2	36,4	nc
Retard psychomoteur	40,0	33,3	nc
ATCD	90,9	81,8	nc
Bilan paraclinique initial			
HEA bilatérale	90,9	90,9	nc
HEA fosse post	9,1	0,0	nc
HIC	9,1	18,2	nc
EEG anormal	57,1	83,3	nc
Prise en charge			
Hospi réa	18,2	45,4	nc
Ponction	81,8	72,7	nc
Dérivation	72,7	81,8	nc
Evolution			
Epilepsie actuelle	0,0	0,0	nc
Atrophie	9,1	18,2	nc
Microcéphalie	0,0	9,1	nc
PEC paramédicale	63,6	90,9	nc
Placement	9,1	54,5	nc

ATCD : Antécédents

HEA : Hémorragie intracrânienne extra axiale

HIC : Hémorragie intracérébrale

EEG : Electroencéphalogramme

HR : Hémorragie rétinienne

Hospi réa : Hospitalisation en réanimation

PEC : Prise en charge

PN : test du "Patte Noire"

Résultats non calculables du Tableau 5c : Facteurs pronostiques du Vineland Socialisation (N=22)

	Vineland socialisation : âge développemental				p
	Normal (< 1 an de retard)		Anormal (≥ 1 an de retard)		
	qualitatif	quantitatif	qualitatif	quantitatif	
	%	méd (25-75%)	%	méd (25-75%)	
Contexte					
Parents séparés	37,5		21,4		nc
Retard psychomot	57,1		25,0		nc
ATCD	87,5		85,7		nc
Bilan clinique initial					
Changement PC	33,3		50,0		nc
Bilan paraclinique initial					
HEA bilatérale	87,5		92,8		nc
HEA fosse post	12,5		0,0		nc
HIC	25,0		7,1		nc
Diametre HSD		8,0 (4,0-9,0)		8,0 (6,0-11,0)	nc
EEG anormal	60,0		75,0		nc
Prise en charge					
Hospi réa	37,5		28,6		nc
Ponction	100,0		64,3		nc
Dérivation	75,0		78,6		nc
Evolution					
Epilepsie actuelle	0,0		0,0		nc
Atrophie	0,0		21,4		nc
Microcéphalie	0,0		7,1		nc
PEC paramédicale	75,0		78,6		nc
Placement	37,5		28,6		nc

ATCD : Antécédents

Changement PC : Changement de couloir du périmètre crânien

HEA : Hémorragie intracrânienne extra axiale

HIC : Hémorragie intracérébrale

HSD : Hématome sous dural

EEG : Electroencéphalogramme

HR : Hémorragie rétinienne

PEC : Prise en charge

méd : médiane

Résultats non calculables du Tableau 5d : Facteurs pronostiques du Vineland Composite (N=22)

	Vineland composite : âge développemental				p
	Normal (< 1 an de retard)		Anormal (≥ 1 an de retard)		
	qualitatif	quantitatif	qualitatif	quantitatif	
	%	méd (25-75%)	%	méd (25-75%)	
Contexte					
Parents séparés	11,1		38,5		nc
Retard psychomoteur	37,5		36,4		nc
ATCD	88,9		84,6		nc
Bilan clinique initial					
Changement PC	14,3		63,6		nc
Bilan paraclinique initial					
HEA bilatérale	88,9		92,3		nc
HEA fosse post	11,1		0,0		nc
HIC	11,1		15,4		nc
Diametre HSD		8,0 (6,0-9,0)		8,0 (4,0-12,0)	nc
EEG anormal	60,0		75,0		nc
Prise en charge					
Hospi réa	9,1		22,7		nc
Ponction	77,8		76,9		nc
Dérivation	77,8		76,9		nc
Evolution					
Epilepsie actuelle	0,0		0,0		nc
Atrophie	0,0		23,6		
Microcéphalie	0,0		7,7		nc
PEC paramédicale	55,6		92,3		nc
Placement	11,1		46,1		nc

ATCD : Antécédents

Changement PC : Changement de couloir du périmètre crânien

HEA : Hémorragie intracrânienne extra axiale

HIC : Hémorragie intracérébrale

HSD : Hématome sous dural

EEG : Electroencéphalogramme

HR : Hémorragie rétinienne

Hospi réa : Hospitalisation en réanimation

PEC :Prise en charge

méd : médiane

Tableau 5g : Facteurs pronostiques du Vineland Autonomie (N=22)

	Vineland autonomie : âge développemental				p
	Normal (< 1 an de retard)		Anormal (≥ 1 an de retard)		
	qualitatif %	quantitatif méd (25-75%)	qualitatif %	quantitatif méd (25-75%)	
Données administratives					
Délai consultation (j)		1,0 (0,0-2,0)		2,0 (0,0-3,0)	nc
Durée hospi (j)		14,0 (12,0-17,0)		15,0 (11,0-16,0)	nc
Contexte					
Parents séparés	14,3		33,3		nc
CSP défavorisée	28,6		53,3		nc
Retard psychomoteur	50,0		30,8		nc
ATCD	85,7		86,7		nc
Bilan clinique initial					
Changement PC	40,0		46,2		nc
Trauma global	28,6		46,7		nc
Bilan paraclinique initial					
HEA bilatérale	85,7		93,3		nc
HEA post	14,3		0,0		nc
HIC	14,3		13,3		nc
Diametre HSD		8,5 (6,0-9,0)		8,0 (4,0-11,0)	nc
EEG anormal	50,0		77,8		nc
HR grade 3	57,1		60,0		nc
Prise en charge					
Hospi réa	14,3		40,0		nc
Ponction	85,7		73,3		nc
Dérivation	85,7		73,3		nc
Evolution					
Epilepsie initiale	28,6		40,0		nc
Epilepsie actuelle	0,0		0,0		nc
Atrophie	0,0		20,0		nc
Microcéphalie	0,0		6,7		nc
PEC paramédicale	71,4		80,0		nc
Placement	28,6		33,3		nc
PN anormal	71,4		60,0		nc

CSP : Catégorie socio-professionnelle

ATCD : Antécédents

Changement PC : Changement de couloir du périmètre crânien

Trauma global : impact crânien, ou fracture ou autre lésion cutanée de maltraitance (ecchymoses, morsures, brulures)

HEA : Hémorragie intracrânienne extra axiale

HIC : Hémorragie intracérébrale

HSD : Hématome sous dural

EEG : Electroencéphalogramme

HR : Hémorragie rétinienne

PEC : Prise en charge

PN : test du "Patte Noire"

méd : médiane

Auteur : Nom : Goldman Prénom : Nina
Date de Soutenance : 18 septembre 2013
Titre de la Thèse : Syndrome du bébé secoué : pronostic cognitif à l'âge scolaire
Thèse - Médecine - Lille 2013
Cadre de classement : DES Pédiatrie
Mots-clés : syndrome du bébé secoué, cognition

Résumé :

Le syndrome du bébé secoué (SBS) a précisément été défini récemment (2011) et son pronostic cognitif à long terme est peu connu. L'objectif principal était de décrire le pronostic cognitif, après l'âge de 5 ans et demi, des enfants victimes du SBS. Les objectifs secondaires étaient d'établir des corrélations entre le pronostic de ces enfants et leurs caractéristiques sociales, psychologiques et médicales.

Cette étude épidémiologique, observationnelle, à propos d'une série de cas, est rétrospective pour la majorité des données recueillies, et prospective pour l'évaluation cognitive de 23 enfants. Elle est monocentrique et porte sur des enfants hospitalisés au Centre Hospitalier Régional Universitaire de Lille sur une période de 6 ans et 3 mois, entre janvier 2001 et mars 2007.

Parmi les 94 enfants inclus, 13% étaient décédés, 12% polyhandicapés et 75% vivants non polyhandicapés.

Parmi les 34 enfants vivants non polyhandicapés et testés, 76% avaient une scolarité normale ou un an de retard, et 24% avaient au moins 2 ans de retard ou étaient scolarisés en milieu spécialisé.

Le test du Vineland mettait en évidence une différence entre l'âge développemental et l'âge réel des enfants allant de -1,4 ans à -1,0 an dans les axes communication, autonomie et socialisation. Concernant la motricité, 90% des enfants avaient un âge développemental adapté à leur âge réel.

Les résultats du WISC allaient de 91 à 98,5 aux indices verbal, spatial, mémoire de travail et vitesse de traitement.

13% des enfants testés avaient une déficience intellectuelle.

Le pronostic global des enfants (décédés, polyhandicapés ou vivants non polyhandicapés) était corrélé de façon significative à plusieurs facteurs. Le jeune âge au moment du secouement ainsi que des éléments de gravité initiale de l'enfant annonçaient un mauvais pronostic : troubles hémodynamiques, troubles de conscience, convulsions, états de mal, caractère bilatéral des hémorragies intracrâniennes extra axiales, présence d'hémorragie intra-parenchymateuse ou de lésions ischémiques, électro-encéphalogramme anormal, hémorragies rétinienne de grade 3, nécessité de ventilation invasive.

Le pronostic cognitif des enfants était corrélé au niveau socio-culturel des parents (pour le Vineland communication et le WISC verbal), et au contexte de lésions traumatiques cutanées ou osseuses initiales, et donc de maltraitance répétée (pour le Vineland socialisation).

Chez les enfants qui survivent sans polyhandicap à la prise en charge initiale, il semblerait que l'environnement conditionnerait leur devenir cognitif. C'est le caractère réversible des séquelles cognitives qui rend indispensable la prise en charge de ces enfants, au long cours et de façon multidisciplinaire.

Composition du Jury :

Président : Professeur Vallée

Assesseurs : Professeur Vinchon, Professeur Delion, Docteur Matthews, Docteur Nasser