



UNIVERSITE DE LILLE

FACULTE DE MEDECINE HENRI WAREMBOURG

Année : 2024

THÈSE POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT
DE DOCTEUR EN MEDECINE

**Syndrome du bébé secoué : séquelles visuelles à long terme.
Etude rétrospective à propos de 52 enfants**

Présentée et soutenue publiquement le 24 mai 2024 à 14h
au Pôle Formation

Par Émilie BOULERT

JURY

Président :

Monsieur le Professeur Pierre LABALETTE

Assesseurs :

Madame le Docteur Isabelle DRUMARE-BOUVET

Madame le Docteur Ikram BOUACHA-ALLOU

Monsieur le Docteur Yann DELANNOY

Directeur de thèse :

Madame le Docteur Isabelle DRUMARE-BOUVET

Avertissement

La Faculté n'entend donner aucune approbation aux opinions émises dans les thèses : celles-ci sont propres à leurs auteurs.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admise à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions.

J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité.

Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences.

Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera.

Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admise dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés.

Reçue à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances.

Je ne prolongerai pas abusivement les agonies.

Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission.

Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences.

Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonorée et méprisée si j'y manque.

Sigles

ACR	Arrêt Cardio-Respiratoire
AHT	<i>Abusive Head Trauma</i>
AV	Acuité visuelle
AVS	Auxiliaire de Vie Scolaire
CIVI	Commission d'Indemnisation des Victimes d'Infractions
CHU	Centre Hospitalier Universitaire
CRESDA	Centre régional d'éducation spécialisée pour déficients auditifs
CRIP	Cellule de Recueil d'Information Préoccupante
CV	Champ visuel
DPV	Décollement Postérieur du Vitré
DR	Décollement de la rétine
EEG	Electroencéphalogramme
EPR	Épithélium Pigmentaire Rétinien
ERG	Electrorétinogramme
EVNO	Explorations de la Vision et Neuro-ophtalmologie
FO	Fond d'oeil
FGTI	Fonds de Garantie des Victimes des actes de Terrorisme et d'autres Infraction
GCC	<i>Ganglion Cell Complex</i>
HAS	Haute Autorité de la Santé
HED	Hématome extra-dural
HIV	Hémorragie intra-vitréenne
HLH	Hémianopsie latérale homonyme
HR	Hémorragie rétinienne
HSD	Hématome sous-dural
HTIC	Hypertension intracrânienne
IR	Infrarouge
IRM	Imagerie par Résonance Magnétique
LCR	Liquide Céphalorachidien
MDPH	Maison départementale des Personnes Handicapées
MER	Membrane Epirétinoenne
MLI	Membrane Limitante Interne
OCT	<i>Optical Coherence Tomography</i>
OD	Œil droit
OG	Œil gauche
OPP	Ordonnance de Placement Provisoire
PC	Périmètre crânien
PEV	Potentiels Evoqués Visuels
PVNE	Pas venu non excusé
RDV	Rendez-vous
RNFL	<i>Retinal Nerve Fiber Layer</i>
SBS	Syndrome du bébé secoué
SESSAD	Service d'éducation spéciale et de soins à domicile
SFO	Société Française d'Ophtalmologie
TCA	Traumatisme crânien accidentel
TCNA	Traumatisme Crânien non accidentel
TDAH	Trouble déficit de l'Attention et Hyperactivité
ULIS	Unités localisées pour l'inclusion scolaire

Sommaire

Table des matières

THÈSE POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT	1
DE DOCTEUR EN MEDECINE	1
Avertissement	2
Serment d'Hippocrate	3
Remerciements	Erreur ! Signet non défini.
Sigles.....	4
Sommaire.....	5
Introduction	8
1 Définitions et historique.....	8
1.1 Définitions et généralités	8
1.2 Historique de la maltraitance	8
1.3 Historique de l'association entre maltraitance et hémorragies rétiniennes	10
2 Épidémiologie.....	10
2.1 Incidence et prévalence	10
2.2 Facteurs de risque.....	12
2.2.1 Facteurs de risque liés à l'enfant.....	12
2.2.2 Facteurs de risque liés à l'entourage.....	13
2.3 Les pleurs : facteur déclenchant et non facteur de risque ?	14
2.4 Circonstances de découverte	15
3 Diagnostic et diagnostic différentiel.....	15
3.1 Diagnostic.....	15
3.2 Bilan clinique et paraclinique	17
3.3 Diagnostic Différentiel	18
3.4 Conduite à tenir de l'ophtalmologiste	19
4 Physiopathologie	21
4.1 Mécanisme des secousses.....	21
4.2 Particularités du nourrisson	23
4.3 Physiopathologie des lésions	24
4.3.1 Physiopathologie des lésions neurologiques : hématome sous dural, lésions axoniques	24
4.3.2 Physiopathologie des lésions ophtalmologiques : hémorragies rétiniennes	26
5 Caractéristiques des atteintes neurologiques et ophtalmologiques.....	27
5.1 Caractéristiques des atteintes neurologiques.....	27
5.1.1 Signes cliniques	28

5.1.2	Signes radiologiques.....	28
5.2	Caractéristiques cliniques des atteintes ophtalmologiques	29
5.2.1	Lésions initiales ophtalmologiques.....	29
6	<i>Pronostic et séquelles</i>	39
6.1	Pronostic	39
6.2	Séquelles neurologiques	42
6.2.1	Séquelles à court terme	42
6.2.2	Séquelles à moyen et long terme.....	44
6.3	Les séquelles ophtalmologiques : état actuel des connaissances	46
6.3.1	A court terme	46
6.3.2	A moyen et long terme.....	51
6.3.3	Délai d'apparition des séquelles.....	56
7	<i>Enjeux juridiques du SBS et aspect médico-légal des séquelles ophtalmologiques</i>	58
7.1	La procédure de signalement et enjeux juridiques	58
7.2	L'aspect médico-légal des séquelles ophtalmologiques et indemnisations qui en découlent.....	59
8	<i>Problématique et objectifs de l'étude.....</i>	61
	<i>Matériel et Méthodes.....</i>	62
1	<i>Type d'étude.....</i>	62
1.1	Critères d'inclusion	62
1.2	Critères d'exclusion.....	62
1.3	Recueil des données	62
2	<i>Population de l'étude.....</i>	63
2.1	Interrogatoire	63
2.2	Examen ophtalmologique	63
2.3	Examen oculomoteur et orthoptique	65
2.4	Évaluation neuropsychologique	65
3	<i>Analyse statistique</i>	65
	<i>Résultats</i>	66
1	<i>Description démographique.....</i>	66
2	<i>Caractéristiques ophtalmologiques des séquelles.....</i>	73
2.1	Sur le plan ophtalmologique	73
2.2	Sur le plan orthoptique	83
3	<i>Corrélation entre HR initiales au diagnostic et séquelles ophtalmologiques actuelles</i>	87
4	<i>Existe-t-il une corrélation entre l'atteinte neurologique et ophtalmologique ?</i>	89
4.1	Concernant le tableau initial au diagnostic.....	89
4.2	Concernant les séquelles actuelles	90
	<i>Discussion</i>	92

1	<i>Forces et limites de l'étude.....</i>	92
2	<i>Comparaison des résultats avec la littérature</i>	102
3	<i>Proposition d'un suivi</i>	107
4	<i>Perspective</i>	109
	<i>Conclusion.....</i>	111
	<i>Annexe 1 – Interrogatoire réalisé à l'adulte accompagnant l'enfant lors de la consultation</i>	112
	<i>Annexe 2 – Exemples de champs visuels normaux</i>	114
	<i>Annexe 3 – correspondance entre âge et acuité visuelle et normes du bébévision</i>	115
	<i>Références</i>	116

Introduction

1 Définitions et historique

1.1 Définitions et généralités

Le syndrome du bébé secoué (SBS) selon la HAS est un sous-ensemble de traumatismes crâniens infligés ou traumatismes crâniens non accidentels (TCNA) dans lequel le secouement, seul ou associé à un impact, provoque le traumatisme crânio-cérébral.

Les secousses en cause sont toujours violentes, produites le plus souvent par une saisie manuelle du thorax du bébé sous les aisselles.

Il survient la plupart du temps chez un nourrisson de moins de 1 an et dans 2/3 des cas de moins de 6 mois (1).

L'hématome sous-dural (HSD) plurifocal ou multiple, l'hémorragie rétinienne (HR) et l'œdème cérébral constituent la triade classique du SBS mais ils ne sont pas toujours présents ni tous les 3 associés.

Le syndrome du bébé secoué est une forme de maltraitance.

Ce syndrome est appelé « abusive head trauma (AHT) » chez les anglo-saxons insinuant ainsi que les mécanismes en cause ne sont pas uniquement liés à des secouements mais aussi également à des coups directs ou une strangulation.

1.2 Historique de la maltraitance

La maltraitance a toujours existé dans nos sociétés.

À Sparte, selon Plutarque, l'État décidait du sort des enfants des citoyens de plein droit. Une loi attribuée à Lycurgue (législateur en 800 av J.-C) ordonnait que le bébé soit inspecté par le conseil des Anciens. Des motifs eugéniques imposaient l'élimination d'un enfant handicapé.

Soranus, médecin grec, disait déjà en l'an 200 après Jésus Christ qu'il ne fallait « pas confier un nouveau-né à des femmes coléreuses ou ayant mauvais caractère car elles peuvent le laisser tomber ou le secouer dangereusement ».

Le syndrome des enfants battus est décrit pour la première fois par le médecin légiste Ambroise Tardieu en 1860 dans un article publié dans la revue *Annales d'Hygiène publique et de médecine légale*. Il décrit la multiplication des sévices et les mauvais traitements exercés sur des enfants et les manifestations cliniques, les circonstances et conséquences de la maltraitance chez les enfants. Malheureusement Tardieu échoue dans sa tentative d'éveiller l'attention de ses contemporains. Ses travaux dérangent.



Figure 1: Ambroise Tardieu et sa thèse (2)

Les médecins ont remarqué depuis plusieurs siècles que certaines lésions infantiles résultaient de violences infligées aux nourrissons. Cette maltraitance a longtemps été ignorée car l'enfant était la « propriété » de la famille tel un bien matériel.



Figure 2: Honoré Daumier "la correction paternelle" (2)

La découverte de la radiologie au XXème siècle constitue un tournant avec la découverte des rayons X par Roentgen en 1895 (1895 étant également l'année de naissance de John Caffey qui a révolutionné et décrit les signes du SBS).

En effet en 1946, John Caffey, pédiatre et « père de la radiologie » suggère que l'association d'un HSD à des fractures des os longs chez le nourrisson est le résultat d'un traumatisme non accidentel, d'une maltraitance infligée à un enfant (3).

Son élève Frédéric Silverman qui donnera son nom au syndrome de Silverman décrit les fractures osseuses sans traumatisme chez des nourrissons sans antécédents médicaux (4).

En 1962 Kempe et Silverman décrivent les signes cliniques et radiologiques des enfants battus dans un article *The battered Child Syndrome* (5) qui a eu un retentissement international. Cette publication est à l'origine d'importantes lois aux États-Unis avec l'obligation de signalement de violences physiques. Ces lois ont été votées dans tous les états américains dans les cinq années suivantes, puis les pays occidentaux ont fait de même.

John Caffey est le pionnier dans la découverte du syndrome du bébé secoué (« *battered child syndrome* »). En 1972 il individualise le SBS de l'enfant maltraité (syndrome de Silverman) pouvant survenir sans signe extérieur de violences (6).

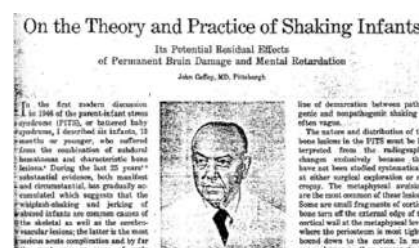
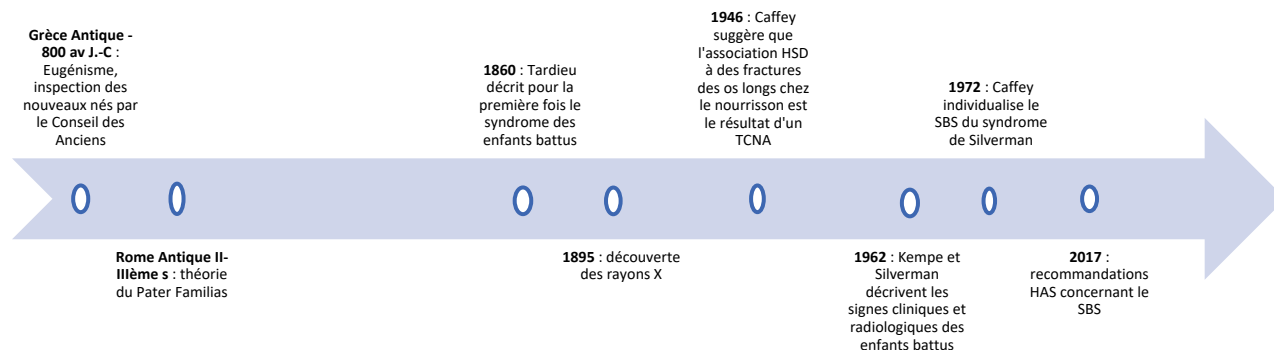


Figure 3: article de Caffey publié en 1972(7)

En 2018, un consensus international a été édité et co-signé par de nombreuses sociétés savantes pédiatriques dont la France, les Etats-Unis et des pays d'Asie (8).

En France des recommandations de la HAS ont été éditées en 2017 faisant suite à une Audition Publique en 2011(9).



1.3 Historique de l'association entre maltraitance et hémorragies rétiniennes

L'association potentielle évoquée entre maltraitance et HR date des années 1960. Des médecins constatent des HR fréquentes chez des enfants subissant de la maltraitance.

D'après un article de Till en 1968, les HR et rétro-hyaloïdiennes sont considérées comme pathognomoniques d'un HSD. Avant l'avènement du scanner cérébral, les ophtalmologistes sont ainsi sollicités afin de rechercher un HSD en retrouvant la présence ou non d'HR au FO (10).

2 Épidémiologie

2.1 Incidence et prévalence

Le SBS est la forme la plus grave et la plus fréquente de maltraitance et de négligence envers les enfants. Il constitue la cause la plus fréquente de décès traumatique chez les nourrissons dans les pays à hauts revenus (11).

Selon une étude citée par le site web du CHU Sainte-Justine de Montréal en 2018, le «geste de secouer un bébé ou un enfant de moins de deux ans serait beaucoup plus fréquent et se produirait dans 5 % des familles», du Québec (12).

L'incidence du SBS varie entre 15 et 30/100 000 enfants de moins de 1 an. Si l'on rapporte ces résultats au chiffre des naissances en France, on peut estimer que 120 à 240 nourrissons pourraient être concernés chaque année par cette maltraitance.

Le pic d'incidence se situe entre l'âge de 2 et 4 mois. Un bébé sur 10, victime de secouements, décède. D'après une campagne de sensibilisation nationale réalisée par le Gouvernement, le taux de récurrence est élevé. Les bébés secoués l'ont été en moyenne 10 fois.

Une étude rétrospective réalisée sur 112 enfants démontre une répétition du secouement de 2 à 30 fois dans 55% des cas (13).

Dans une série d'Alexander de 24 SBS en 1990, 17 enfants avaient des signes de maltraitance préalable, 33% des hémorragies intracrâniennes d'âges différents. Parmi les familles ayant plusieurs enfants, 33% avaient un autre enfant déjà maltraité (14).

L'incidence du SBS est sous-estimée. Il est difficile de recenser les cas les moins graves. En effet, les chiffres publiés sont surtout constitués des cas les plus graves et sévères. De plus il est parfois difficile de différencier entre traumatisme accidentel et non accidentel. Les proches du nourrisson allèguent souvent un mécanisme de traumatisme accidentel : une chute du canapé, une chute des bras...

Deux articles démontrent la sous-évaluation de l'incidence du SBS :

- Le premier est celui de Chadwick. Il étudie le taux de mortalité de 283 enfants admis à l'hôpital pour traumatisme accidentel et répartis dans 3 groupes selon la hauteur de chute alléguée par les proches : moins de 1m, chute de 1 à 3m et chute supérieure à 3m. Les résultats de l'étude montrent que 7 enfants sur les 100 tombés de moins d'un mètre sont décédés, aucun des 65 tombés de 1 à 3 mètres ne décède et un enfant des 118 tombés de plus de 3 mètres décède. Il constate une inadéquation des résultats et ne peut expliquer que par une sous-estimation des cas de maltraitance (15).
- Le second est celui de Williams. Il publie une étude prospective sur 398 chutes d'enfants comparant 2 populations réparties selon le témoin de la chute. Le premier groupe est constitué des enfants qui ont fait une chute devant un témoin proche (53 enfants) et le 2^{ème} groupe est constitué des enfants qui ont fait une chute devant un témoin neutre ou témoins multiples (106 enfants). Il observe 3.8% de décès et 34% de traumatismes crâniens graves lorsque le témoin est un proche et 0% de mortalité et 0% de traumatismes crâniens graves lorsque le témoin est neutre ou multiple. Cette différence entre les 2 groupes est expliquée par une sous-estimation des cas recensés de maltraitance causés par les proches.

Pour Caffey, 2 millions d'enfants de moins de 18 ans souffrant de retards mentaux légers aux États Unis pourraient avoir été victimes du SBS.

L'incidence n'est pas une constante stable et varie en fonction du contexte mondial sanitaire et de l'isolement engendré par celui-ci notamment pendant la crise sanitaire de la Covid-19.

Une étude a analysé l'évolution de l'incidence et de la gravité du SBS chez les nourrissons en Ile-de-France au cours des deux premières années de la pandémie de Covid-19 (période 2020-2021) par rapport à la période pré-pandémique (période 2017-2019). L'incidence de SBS est restée stable en 2020 puis a doublé en 2021 et sa mortalité a été multipliée par 9 (14).

2.2 Facteurs de risque

2.2.1 Facteurs de risque liés à l'enfant

Le SBS concerne principalement les nourrissons entre l'âge de 0 et 12 mois avec une prépondérance entre 3 et 6 mois.

La HAS, dans une synthèse de la recommandation de bonne pratique, établit en juillet 2017 d'un point de vue épidémiologique une liste de facteurs de risque identifiés et liés à l'enfant.

Ces facteurs de risque liés à l'enfant sont les suivants :

- **Sexe masculin** : les enfants victimes du SBS sont majoritairement des garçons avec un sex-ratio entre 1,3 et 2,6. Ceci est confirmé dans plusieurs études notamment celle de Mireau qui retrouve 72.7% de garçons (dans une série de 404 cas) (17) et 76% de garçons dans l'étude d'Adamsbaum (13).

Les garçons plus fragiles ou plus souvent secoués ?

Deux hypothèses ont été émises : l'hypothèse constitutionnelle et l'hypothèse comportementale.

- 1- L'hypothèse constitutionnelle émise par Caffey en 1972 qui évoque « l'immaturité du cerveau » en comparaison au cerveau des filles avec une plus grande prévalence de collections péricérébrales dites bénignes (18). L'espace entre le cerveau et la boîte crânienne serait plus grande. Cependant la physiopathologie de ces épanchements n'est pas élucidée.
- 2- L'hypothèse comportementale : comportement des garçons qui engendrerait des circonstances provoquant les secouements.

Les autres facteurs de risque sont :

- **Prématurité ou complications médicales périnatales** : taux de prématurité plus élevé (11 à 21%) que dans la population générale (7 à 8%) en raison d'une séparation néonatale précoce imposée par la prise en charge des complications de la prématurité
- **Séparation mère enfant** en période néonatale expliquée par un manque d'attachement
- **Grossesse multiple ou rapprochée**

- **Grossesse non désirée**
- Difficulté d'acquisition d'un rythme de sommeil régulier **troubles du sommeil**
- **Difficultés alimentaires**
- **Interventions antérieures de services sociaux**

Les pleurs ne sont pas considérés comme facteur de risque mais plutôt comme élément déclenchant d'un comportement de maltraitant.

2.2.2 Facteurs de risque liés à l'entourage

Le SBS peut survenir dans n'importe quelle famille quel que soit le niveau socio-économique.

Il est donc difficile d'établir un profil de l'auteur des faits.

Cependant il existe des facteurs favorisants :

- dépendance à l'alcool et drogues et isolement social
- histoire de violences familiales, caractère impulsif
- méconnaissance des besoins et comportements physiologiques d'un nourrisson
- troubles de santé mentale

Une étude de Vinchon compare les traumatismes accidentels avec témoins et les traumatismes non accidentels avoués, on retrouve une prévalence significative de problèmes socio-psychologiques ou psychiatriques, de déni de grossesse, mère isolée (19).

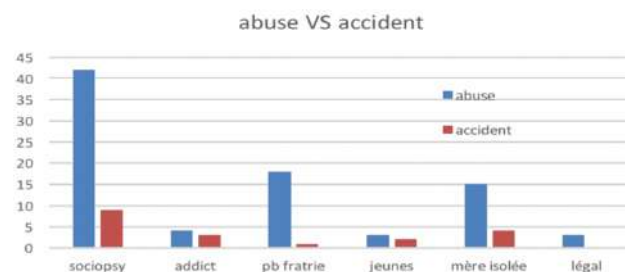


Figure 4: les facteurs de risque socio-familiaux de maltraitance (2)

D'après les données de la littérature, l'auteur des faits est principalement un homme.

Par ordre de fréquence il s'agit :

- Majoritairement des pères biologiques (50%)
- Des beaux-pères ou compagnons de la mère biologique (20%)
- Les nourrices ou personnes qui s'occupent occasionnellement du nourrisson (18%)
- Les mères biologiques (12% environ)

Une étude de 2011 compare les caractéristiques de l'auteur des faits en fonction du sexe (20).

Selon cette étude lorsque l'auteur des faits est un homme, la victime du SBS a une présentation clinique initiale plus grave et un pronostic plus réservé.

Tableau 1: caractéristiques de l'auteur des faits en fonction du sexe

Auteur des faits	Homme	Femme
Moyenne d'âge (an)	27	34
Aveux	oui	non
Présentation clinique	Pronostic plus réservé	Pronostic moins réservé

Il peut survenir dans des couples dit stables. L'origine ethnique n'est pas un facteur significativement plus associé au SBS.

Il est impossible de prédire l'apparition d'un SBS en fonction de la famille.

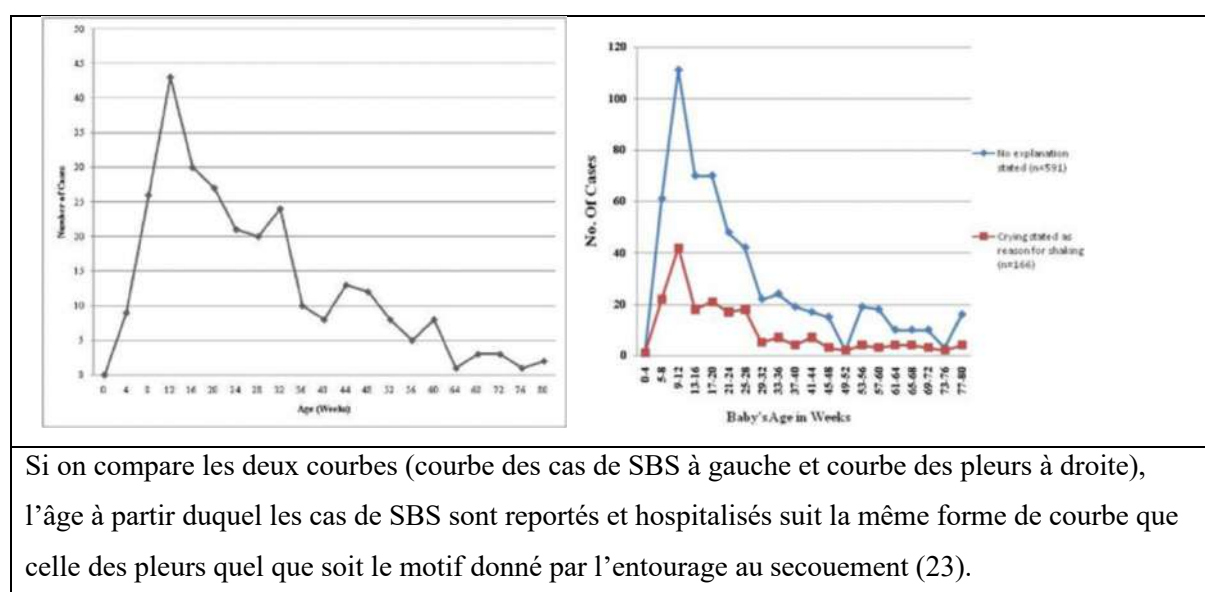
2.3 Les pleurs : facteur déclenchant et non facteur de risque ?



Les pleurs participent au développement normal du nourrisson. Il s'agit du seul moyen de communication avec les parents et la famille.

Brazelton a étudié les pleurs du nourrisson en 1962 et a décrit la « courbe normale des pleurs ». The crying curve met en évidence un phénomène croissant de pleurs pour atteindre un pic à 6 semaines puis une décroissance du niveau de pleurs jusqu'à 12 semaines (21).

Une étude en 2006 réalisée par Barr et al. sur 273 bébés secoués en Californie a mis en évidence que la courbe d'incidence du SBS liée à l'âge avait une forme similaire à la courbe normale des pleurs. La seule différence était que le pic d'âge de l'incidence des SBS était de 12 semaines et non de 6 semaines. D'après les auteurs, ce retard de 6 semaines du pic d'incidence par rapport au pic de pleurs serait lié au retard de diagnostic du SBS. En particulier ceci serait expliqué par le fait que le SBS est dans 35 à 50% une série de répétitions de secouements et le diagnostic serait posé sur le dernier épisode de secouement d'une série ayant commencé 6 semaines auparavant (22).



Talvik confirme la corrélation de l'âge du pic de pleurs avec le pic d'incidence du SBS en 2008. Il montre dans son étude que dans 88,5% des cas, les parents avaient consulté pour pleurs excessifs ou irritabilité de l'enfant avant une admission à l'hôpital pour SBS ou décès (24).

Ainsi ces différentes études montrent le rôle important des pleurs comme facteur déclenchant du SBS car source de stress et de frustration par l'entourage.

2.4 Circonstances de découverte

Il n'y a souvent pas de signe manifeste visible de maltraitance chez un bébé secoué. On ne retrouve pas de trace d'hématome, d'ecchymose, ni d'antécédent de fracture.

Dans la majorité des cas, les parents consultent aux urgences pédiatriques pour un motif de malaise allant de la somnolence à la perte de conscience. Il peut exister un état de mal convulsif signe de souffrance cérébrale.

Les bébés secoués peuvent présenter ces symptômes suivants :

- Irritabilité
- Somnolence
- Vomissements
- Tremblements ou convulsions
- Difficulté à respirer ou arrêt respiratoire
- Perte de conscience

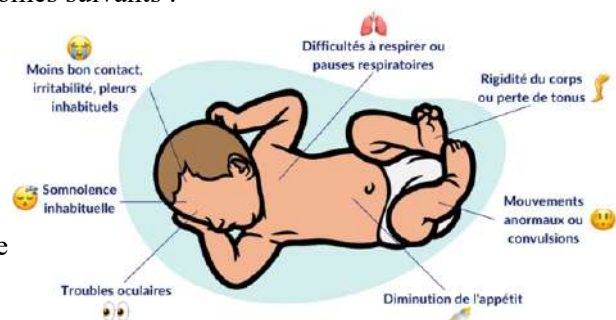


Figure 5: les symptômes immédiats du SBS(25)

Les signes cliniques sont non spécifiques. Leur association est un critère majeur dans la suspicion de SBS.

Les symptômes apparaissent immédiatement après le secouement. Il n'y a pas d'intervalle libre.

3 Diagnostic et diagnostic différentiel

3.1 Diagnostic

Le diagnostic de SBS n'est pas un diagnostic facile. Le diagnostic de certitude reposant sur les aveux est rare. Le diagnostic est donc posé dans ce contexte à partir d'un faisceau d'arguments médicaux, paramédicaux, sociaux, comportementaux et repose sur une multidisciplinarité.

Il est exceptionnel que le SBS soit découvert à la suite d'un examen ophtalmologique. La majorité des enfants victimes de SBS sont hospitalisés en raison d'un HSD et doit faire rechercher d'autres atteintes de maltraitance.

Les lésions d'allure traumatique à rechercher sont :

- Lésions cutanées en particulier à type d'ecchymose ou hématome
- Lésions de la sphère ORL, notamment à l'intérieur de la bouche
- Découverte de fractures chez un enfant non déambulant

La HAS a établi des critères diagnostiques reposant exclusivement sur les lésions objectivées par le bilan et l'histoire rapportée et non sur les facteurs de risque (26).

Tableau 2: Probabilité du diagnostic de TCNA selon la HAS (26)

<u>Probabilité du Diagnostic de TCNA par secouement</u>	<u>Lésions retrouvées chez le nourrisson avec suspicion de SBS</u>
<u>CERTAINE</u>	• HSD plurifocaux avec caillots à la convexité (vertex) traduisant la rupture de veines-ponts, • ou HSD plurifocaux et HR quelles qu'elles soient • ou HSD unifocal avec lésions cervicales et/ou médullaires ;
<u>PROBABLE</u>	• HSD plurifocaux même sans aucune autre lésion, • ou HSD unifocal avec HR intra rétinienne limitée au pôle postérieur, • ou HR isolées touchant la périphérie et/ou plusieurs couches de la rétine, qu'elles soient uni ou bilatérales.
<u>AUGMENTEE SI LESIONS ASSOCIEES</u>	• lésions cérébrales hypoxiques diffuses ou de lacération ; • lésions cervicales et/ou médullaires ; • fractures du squelette ; • ecchymoses en particulier de la face, du cou ou du torse ; • lésions traumatiques, viscérales thoraciques ou abdominales

Lorsque le diagnostic est établi ou fortement suspecté, l'enfant doit être considéré comme un traumatisé crânien grave, à risque particulièrement élevé de manifestations convulsives et bénéficier d'une hospitalisation en soins intensifs pédiatriques avec avis neurochirurgical.

Les autres éléments pouvant faire évoquer un TCNA sont selon la HAS :

1) les données de l'anamnèse :

- retard de recours aux soins, errance médicale
- histoire clinique absente, fluctuante ou incompatible avec les lésions cliniques ou l'âge de l'enfant, et après élimination des diagnostics différentiels
- attitude de l'adulte minimisant les symptômes de l'enfant ;
- pleurs incessants difficiles à calmer à l'origine ou non de consultations antérieures

- traumatisme quel qu'il soit
- histoire de mort(s) inexpliquée(s) dans la fratrie

2) Les données biologiques

- Taux d'hématocrite inférieur à 30 % et/ou taux de plaquettes supérieur à 400 G/L sans explication

3.2 Bilan clinique et paraclinique

Un bilan clinique et paraclinique doit être effectué exhaustivement s'il existe une suspicion de SBS chez un nourrisson.

L'examen neurologique doit être complet avec palpation de la fontanelle à la recherche d'un bombement, mesure du PC, recherche d'ecchymoses sur le corps entier (qu'il faut photographier).



Figure 6: ecchymose de la joue chez un enfant maltraité(27)



Figure 7: ecchymose du pavillon de l'oreille (27)

Un scanner cérébral sans injection doit être demandé, c'est l'examen de première intention en urgence.

L'IRM cérébrale doit être réalisée dès que l'enfant est stable hémodynamiquement, idéalement dans la première semaine. Elle a un intérêt pronostique et également diagnostique en cas de doute sur le scanner initial. Elle permet un bilan complet des lésions parenchymateuses et extra parenchymateuses hémorragiques ou non ; elle permet de mettre en évidence les ruptures de veines ponts (séquences T2*) sous la forme d'images arrondies ou linéaires dites « en sucette » ou « en têtard ».

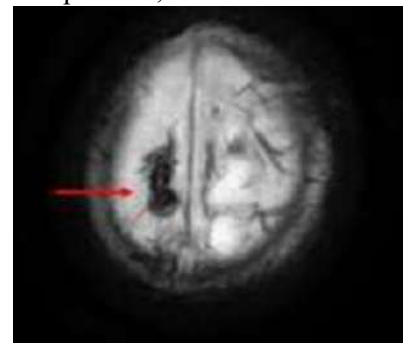


Figure 8: L'IRM confirme la rupture de veines ponts en montrant une image dite « en têtard » (flèche à la convexité)(27)

En cas de doute diagnostique, une exploration cervicale et médullaire complète doit être effectuée.

Autres examens nécessaires :

- Bilan biologique (NFS, hématocrite, ionogramme, dosage des lactates, bilan d'hémostase)
- Radiographies de tout le squelette ± échographie abdominale en fonction de l'examen clinique

- EEG : à la recherche de crises infracliniques fréquentes
- Doppler transcrânien : permet d'objectiver de manière non invasive une HTIC

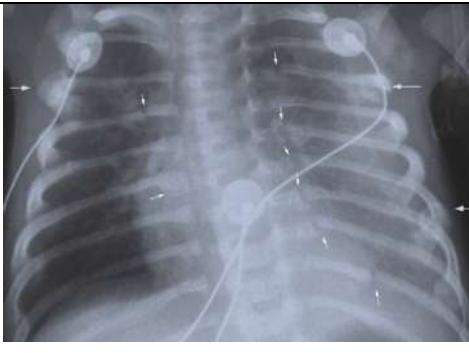
		
Fracture du fémur sans notion de traumatisme	Fractures arrachements métaphysaires caractéristiques	Fractures de côtes multiples

Figure 9: radiographies du squelette caractéristiques de maltraitance(27)

3.3 Diagnostic Différentiel

Le diagnostic différentiel principal est le traumatisme crânien accidentel, mais dans ce cas l'histoire clinique doit être parfaitement constante et concordante.

Seuls les traumatismes accidentels avec forte décélération (type accident de la route) peuvent entraîner des HSD multifocaux et une rupture de veines ponts. Ces HSD sont alors associés à d'autres lésions cérébrales, en regard d'un trait de fracture. Une chute de moins d'un 1m50 ne peut provoquer ni HSD plurifocal ni HR diffuse et/ou bilatérale et n'entraîne jamais l'association HSD et HR.

Tableau 3: caractéristiques des HR et HSD dans les TCA selon la cinétique

	HR	HSD
TCA faible cinétique	Exceptionnelles, si présentes unilatérales jamais étendues	Rare si présent HSD unifocal
TCA forte cinétique	Oui	HSD multifocaux accompagnés d'autres lésions cérébrales en regard d'un trait de fracture

Enfant de 2 ans avec une chute de 4 m qui présente un hématome extra-dural et des HR unilatérales :



Figure 10: Hémorragies en flammèche le long des vaisseaux à droite, FO normal à gauche dans le cadre d'un traumatisme crânien accidentel. Remerciements au Docteur Drumare, service des EVNO.

Les manœuvres de réanimation cardiorespiratoire sont parfois la cause de lésions traumatiques mais produisent rarement des HR. Les HSD ne sont pas décrits. Dans la série d'Odom composée de 46 patients ayant présenté un ACR prolongé, un seul a des HR punctiformes au fond d'œil (28).

L'accouchement peut être responsable d'un HSD asymptomatique précocement (< 72h) correspondant à des phénomènes de compression « statiques ». Les HSD sont souvent pluri focaux. Ils sont homogènes et de même âge et se résorbent spontanément en moins d'un mois.

Concernant les HR, elles peuvent exister dans un tiers des cas chez des nouveau-nés asymptomatiques, plus fréquentes dans les accouchements par voie basse avec extraction par ventouse (29). Il s'agit d'une rétinopathie de Purtscher (HR par stase veineuse lors de compressions thoraciques ou abdominales). Pour Kivlin elles disparaissent dans les trois premières semaines de vie. Ce sont généralement des HR nombreuses de type 1 et 2.



*Figure 11: Exemple d'HR chez un nouveau-né.
Remerciements au Docteur Drumare, service des EVNO.*

Des diagnostics médicaux, plus rares, sont à évoquer, ce qui n'exclut pas la possibilité de maltraitance surajoutée : les troubles de l'hémostase (pas de saignement dans l'espace sous dural), les malformations vasculaires cérébrales (exceptionnels avant 1 an), maladies métaboliques, l'ostéogénèse imparfaite (diagnostic différentiel uniquement de fractures diaphysaires et non métaphysaires).

3.4 Conduite à tenir de l'ophtalmologiste

L'ophtalmologiste est dans la majorité des cas sollicité afin de rechercher des HR et constituer alors un critère diagnostique. Il est rarement la personne qui découvre de manière fortuite des HR au FO. Mais il doit être prêt à répondre rapidement aux demandes de consultation en cas de suspicion de TCNA.

Une caractéristique frappante du SBS est l'absence fréquente de preuves externes de traumatisme. Les annexes oculaires et segment antérieur sont tout à fait normaux.

Parfois il existe des ecchymoses sur le visage mais si elles sont présentes il faut alors rechercher un syndrome de Silverman.

Le FO doit être réalisé par un ophtalmologiste chez un nourrisson aux pupilles dilatées le plus rapidement possible dès l'admission. Kivlin montre la sous-estimation des hémorragies retrouvées par les non spécialistes (30).



Figure 12: fond d'œil chez un nourrisson avec RetCam® (31)

En cas d'atypies (unilatéralité par exemple), l'examen du FO doit être confirmé par un sénior.

L'absence d'HR n'élimine pas le diagnostic de SBS. De même, la présence d'HR au FO fait suspecter le diagnostic mais n'est pas suffisant à elle seule pour confirmer le diagnostic de SBS.

Néanmoins il n'est pas possible de dater les lésions au FO.

L'ophtalmologiste doit se méfier également des HR unilatérales si le FO n'a pas été réalisé dès l'admission aux urgences.

Prenons l'exemple d'un nourrisson diagnostiqué SBS à Calais. Le FO à l'admission aux urgences retrouve des HR bilatérales. Le lendemain un FO est réalisé à Lille lors de son transfert. On constate des HR unilatérales on en déduit la résorption rapide des HR.

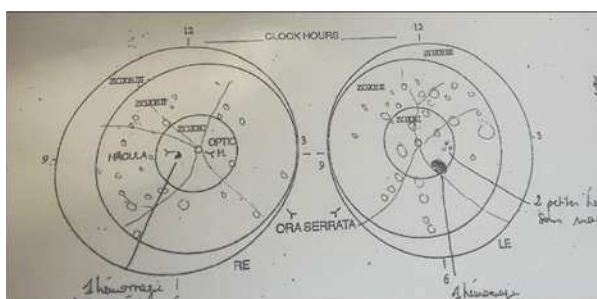
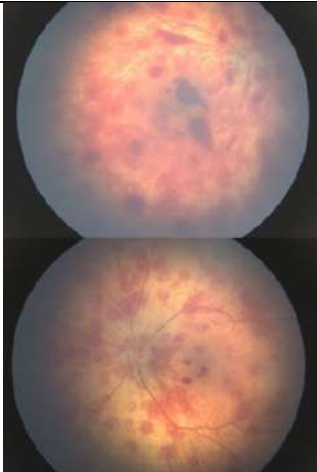
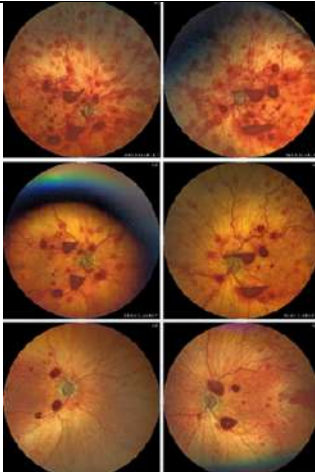


Figure 13: schéma du FO d'un enfant victime de SBS. Remerciements au Docteur Drumare, service des EVNO.

L'ophtalmologiste doit insister pour que l'enfant soit placé en proclive si une hémorragie bulleuse pré-maculaire est présente afin de libérer la macula pour éviter une amblyopie. Il doit surveiller l'enfant jusqu'à résorption complète des HR. Il est impératif d'évaluer le comportement visuel afin de déceler toute amblyopie.

Le dossier médical doit être bien tenu car il sera sujet à une saisie par le parquet. Les notes cliniques doivent détailler soigneusement le nombre, l'étendue, la forme, le type et la latéralité de tous les résultats oculaires (avec ou sans figures dessinées à la main). La conclusion de l'ophtalmologiste joue un rôle important dans la décision du signalement. Il affirme la présence d'HR et la compatibilité avec un TCNA mais en aucun cas ne peut conclure au diagnostic de SBS.

La documentation photographique est essentielle : elle aide à l'analyse comparative et permet de préciser l'étendue des lésions rétiniennes et de communiquer le résultat au personnel médical et aux autorités. C'est un argument médico-légal. Les photographies peuvent être réalisées facilement au lit notamment avec la RetCam® et doivent être de bonne qualité.

 <i>Figure 14: photos retCam® <u>au lit</u>. Remerciements au Docteur Drumare, service des EVNO.</i>	 <i>Figure 15: photos au clarus <u>dans le service</u>. Remerciements au Docteur Drumare, service des EVNO.</i>
--	--

Les résultats doivent être communiqués aux équipes responsables de la maltraitance des enfants. En l'absence de ces équipes, l'ophtalmologiste doit honorer son obligation légale de signaler tout soupçon via les voies de signalement. Le signalement d'un SBS est une dérogation du secret médical rappelée dans le code de déontologie médical.

L'ophtalmologiste doit organiser une prise en charge à long terme en fonction du lieu où sera l'enfant. Parfois il doit proposer une prise en charge chirurgicale :

- HIV denses ne se résorbant pas assez rapidement
- Décollement de rétine
- Pelage de membranes vitréo-rétiniennes

4 Physiopathologie

4.1 Mécanisme des secousses

Selon la HAS, « le secouement est un mécanisme d'une grande violence au cours duquel le rachis cervical subit un mouvement brutal en coup de fouet (whiplash) ». D'ailleurs, le SBS est aussi appelé « whiplash shaken infant syndrome ». Le secouement est donc obligatoirement un geste violent et volontaire.

Le bébé est maintenu par le thorax, parfois par les bras voire les membres inférieurs par l'adulte qui effectue des mouvements de va-et-vient, pouvant être répétés plusieurs fois.

Les accélérations et décélérations au niveau de la tête sont plus importantes que celles appliquées au niveau du thorax du fait d'un « coup de fouet ». Parfois la tête peut heurter une surface de l'environnement.

Une étude expérimentale sur les singes en 1968 subissant des violences à type de coup de fouet « whiplash injury » a démontré que des hémorragies cérébrales étaient retrouvées par un mécanisme de déplacement rotationnel de la tête par rapport au cou sans impact direct de la tête (32).

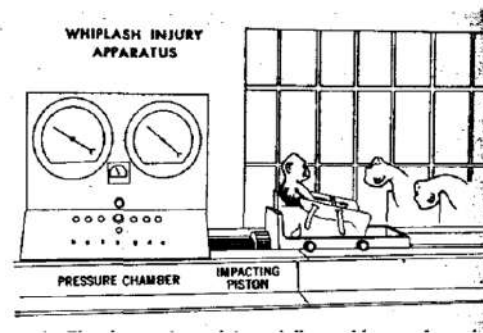


Figure 16: étude expérimentale sur les singes subissant des forces à type de coups de fouet (32)

Ce mécanisme d'accélération-décélération avait déjà été décrit par Caffey en 1972 (18).

2 types de mouvements principaux sont réalisés par la tête du bébé lors des manœuvres de secouement :

- **Oscillations dans le sens antéropostérieur** : le menton vient alors frapper le thorax en avant et son occiput frappe son dos en arrière. Le cerveau bascule d'avant en arrière et cogne contre les os du crâne.
- **Mouvements rotatoires de la tête**



Figure 17: Illustration des oscillations du cerveau dans la boîte crânienne lors du secouement (18)

Les manœuvres de secouement sont à l'origine d'un phénomène appelé coup-contre-coup entraînant des lésions à deux endroits éloignés du cerveau. Ceci est possible car le cerveau se déplace dans le LCR dans la boîte crânienne.

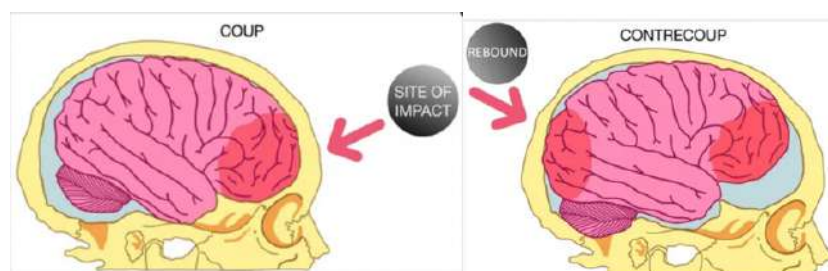


Figure 18: coup et contre-coup (18)

Le coup se produit lorsque le mouvement de la tête s'arrête brusquement et que le cerveau continue de se déplacer vers l'avant pour heurter le crâne. Le contrecoup est secondaire au coup. Il aggrave les dégâts lorsque le cerveau rebondit et frappe le côté du crâne opposé.

Le contrecoup entraîne des lésions cérébrales localisées plus particulièrement au niveau du lobe occipital à l'origine de symptômes visuels.

D'après les travaux de biomécanique réalisés par le Pr Raul de l'institut médico-légal du CHU de Strasbourg, il faut une accélération angulaire de la tête du bébé d'intensité de 4000 à 9000 rad/s équivalent à un plaquage violent au football américain ou un accident de la voie publique à haute cinétique (33). Par comparaison, un « jeu de lancer en l'air », les tressautements d'une poussette, les manœuvres de réanimation sont estimées à moins de 100 rad/s et ne causent pas de lésions.

Les secousses dans le cadre du SBS ne peuvent pas être des secousses de jeu comme le suggère Case (34). Les mouvements du nourrisson dans le « tossing baby into the air » ne sont pas suffisants pour obtenir des mouvements rotationnels et antéropostérieurs de la tête du bébé. Dans ce jeu, la tête est alignée avec le torse.



Figure 19: jeu du lancer de bébé en l'air (35)

4.2 Particularités du nourrisson

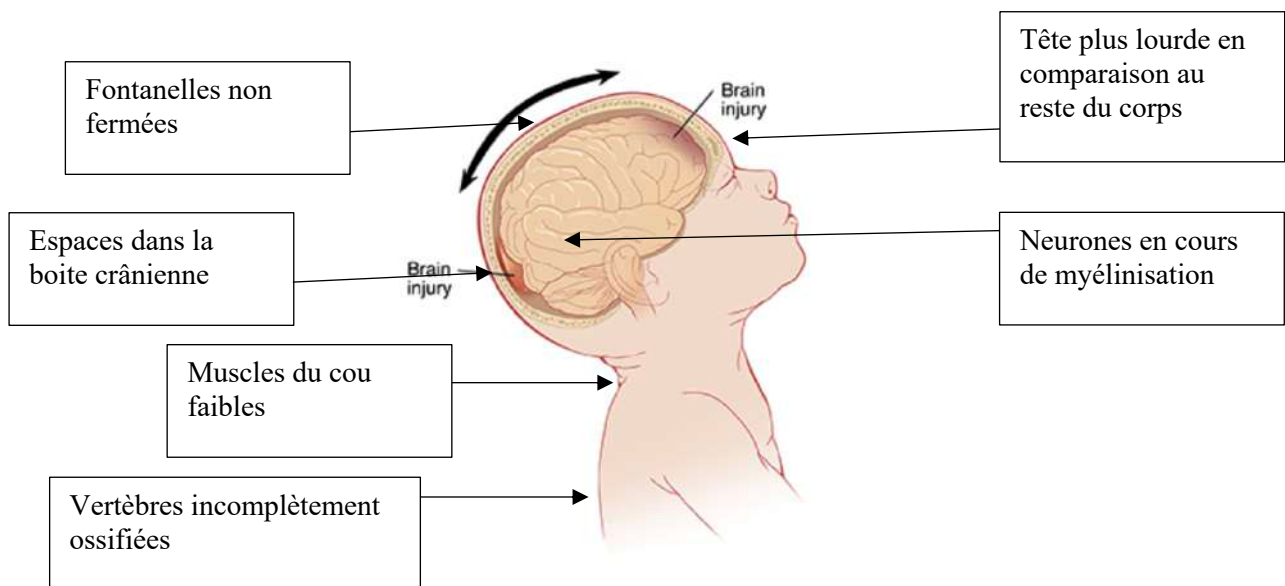
L'enfant n'est pas un adulte en miniature.

Les particularités anatomiques du nourrisson le rendent plus vulnérables et fragiles aux mouvements de secousses (particulièrement avant 6 mois).

- Le nourrisson dispose d'une tête proportionnellement beaucoup plus lourde en comparaison au reste du corps (12% du poids du corps chez le nouveau-né, près de 2% chez un adulte). Notons que l'enfant ne peut tenir sa tête qu'à partir de 4 mois en raison du poids de la tête. Ainsi les forces d'accélération-décélération lors des secousses sont plus importantes.
- Des muscles du cou trop faibles pour maintenir la tête et ne peuvent résister à une extension extrême. Ainsi les accélérations sont peu freinées.
- Le cerveau du nourrisson est au stade de développement. Il ne remplit pas toute la boîte crânienne. Il existe des espaces sous arachnoïdiens (plus larges chez les garçons que chez les filles) non présents chez l'adulte. Les structures cérébrales sont composées d'une plus grande proportion d'eau et sont en cours de myélinisation. Le cerveau se mobilise donc davantage et plus vite.

- Le crâne du nourrisson est plus élastique (sutures souples, fontanelles non fermées) ce qui rend les fractures moins fréquentes. Or la fracture absorbe de manière importante les forces transmises vers la profondeur (36).
- La base du crâne est plus souvent plate. Les mouvements de rotation sont plus amples (34).
- Hypotonie du nourrisson et élasticité de la colonne vertébrale faisant amplifier les mouvements. Les caractéristiques propres du rachis augmentent les mouvements des vertèbres entre elles et donc les mouvements de la tête par rapport au corps (vertèbres cervicales incomplètement ossifiées, avec facettes d'articulation horizontale et superficielles reliées entre elles par des ligaments élastiques sous-développés).
- La plupart des neurones ne sont pas myélinisés à la naissance ainsi le cerveau des nourrissons est vulnérable au risque d'épilepsie. Une crise convulsive survenue avant l'âge de 3 mois est considérée comme état de mal convulsif et doit être prise en charge en réanimation (19).
- Le cerveau du nourrisson est plus réactif à l'œdème post traumatique entraînant ainsi une hypertension intra crânienne rapide aggravant l'anoxie.

Ainsi l'immatunité cérébrale constitue une circonstance aggravante des manœuvres de secousses.



4.3 Physiopathologie des lésions

En France, le diagnostic de SBS est posé chez un nourrisson lorsqu'il présente un HSD et/ou des HR.

4.3.1 Physiopathologie des lésions neurologiques : hématome sous dural, lésions axoniques

La lésion neurologique entrant dans les critères de diagnostic du SBS est l'HSD. Le mécanisme de l'HSD est expliqué par la rupture d'une ou plusieurs veines cortico-durales encore appelées veines

ponts qui sont responsables du saignement péri-cérébral. Ces veines ponts font le pont au niveau de l'espace sous dural, espace entre la dure mère et l'arachnoïde et relient le cerveau (mobile dans les espaces méningés) à la dure-mère (fixée aux os du crâne). Cet espace est virtuel et n'existe pas de manière physiologique.

Ces veines ponts ont leurs propres caractéristiques mécaniques : elles sont décrites comme élastiques, et sont enclins à se rompre.

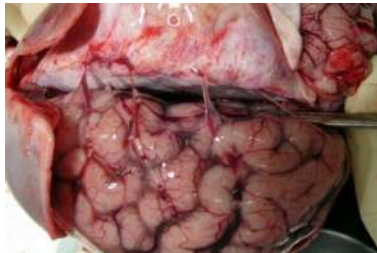


Figure 20: veines ponts non déchirées (37)



Figure 21: veines ponts rompues(flèches)(37)

Les veines ponts (37) ont pour rôle de drainer le sang venant du cortex cérébral et traversent les espaces méningés sous arachnoïdiens et sous duraux pour se jeter dans les veines de la dure mère ou sinus veineux notamment le sinus sagittal supérieur. La rupture de ces veines ponts est due à la mobilisation (mouvements de rotation principalement) du cerveau dans la boîte crânienne.

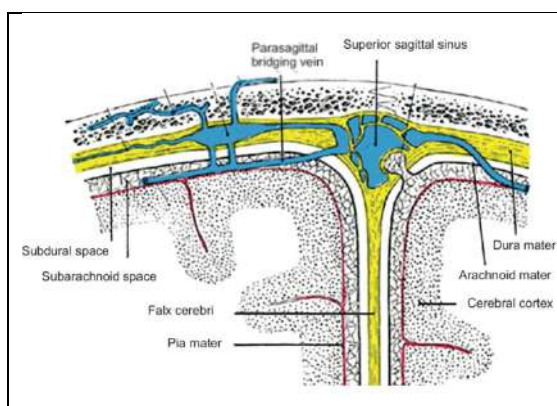


Figure 22 : Schéma montrant les veines ponts et le sinus sagittal supérieur (37)

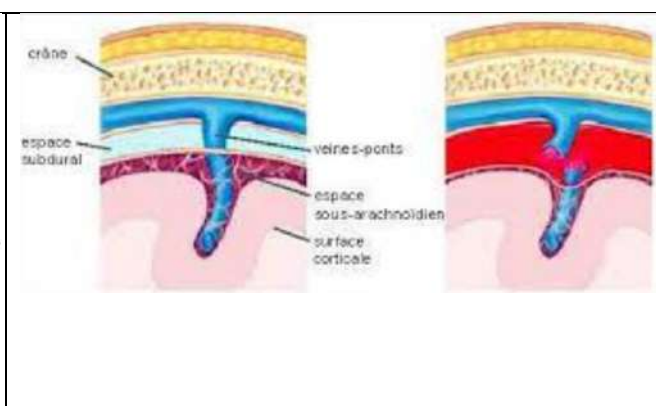


Figure 23: mécanisme de l'hémorragie subdurale et sous arachnoïdienne (38)

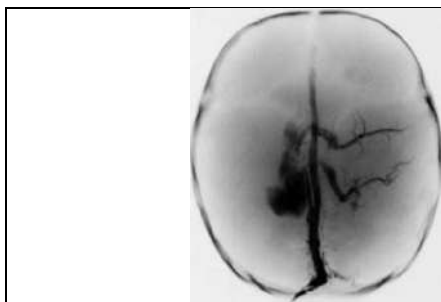


Figure 24: angiographie post-mortem montrant une fuite du produit de contraste des veines ponts (17)



Figure 25: IRM frontale T1 injectée visualisation des veines ponts parasagittales (17)

Pour Wilkins, les forces rencontrées dans les traumatismes directs (en particulier traumatismes accidentels) n'engendreraient pas de mobilisation suffisante du cerveau dans la boîte crânienne et donc pas de forces de cisaillement lors des accélérations/décélérations linéaires suffisantes pour provoquer des ruptures de veines ponts (39).

Les forces d'accélération et décélération provoquent également des cisaillements au niveau de la substance blanche/substance grise et entraînent des lésions axonales diffuses irréversibles. La myélinisation incomplète explique sa vulnérabilité.

4.3.2 Physiopathologie des lésions ophtalmologiques : hémorragies rétiniennes

La physiopathogénèse des HR est multifactorielle, complexe et non totalement élucidée.

2 hypothèses principales se discutent :

- **La première hypothèse est nommée théorie de la traction vitréo-rétinienne. Cette hypothèse est la plus retenue dans la littérature.**

Cette théorie a été proposée pour la première fois par Greenwald et al en 1986 (40).

Des études ont montré le rôle de la traction vitréo-rétinienne provoquée par le mécanisme d'accélération et décélération répétitif dans l'apparition d'HR et les lésions de rétinopathie (41) (42).

Lors des mouvements de va-et-vient et les accélérations/décélérations provoqués par les secousses, l'œil dans la cavité orbitaire subit aussi des mouvements antéropostérieurs ainsi que des mouvements rotationnels à l'origine des lésions ophtalmologiques. Ces différents déplacements de l'œil multidirectionnels engendrent des lésions.

Le vitré et la rétine se déplacent à des vitesses différentes et se cisailent l'un sur l'autre entraînant une rupture de petits vaisseaux sanguins situés au niveau de la rétine.

Le complexe cristallin-vitré est très solidaire à cet âge. Les mouvements de ce complexe provoquent une traction importante sur les vaisseaux rétiens auxquels la hyaloïde postérieure adhère.

Massicote et al notent un décollement partiel du vitré hormis au niveau de la lésion rétinienne où le vitré est attaché à la membrane limitante interne confirmant ainsi le rôle de la traction vitréenne dans la formation des lésions hémorragiques rétiniennes (43).

Une étude expérimentale a été réalisée sur 51 porcelets en 2010 subissant une rapide rotation de la tête sur le plan sagittal, coronal ou axial. Les résultats montrent que les porcelets présentaient 6 heures

après le traumatisme des lésions intraoculaires dans des zones où le vitré est le plus adhérent suggérant que l'adhésion vitréo-rétinienne jouait un rôle dans l'apparition d'HR (44).

- La deuxième hypothèse repose sur la théorie que les HR reflètent une conséquence secondaire d'une autre pathologie ou facteurs.

Ces facteurs peuvent être l'hypoxie, l'anémie, la reperfusion, la dérégulation du système autonome vasculaire, les coagulopathies associées, le taux de sodium, l'élévation de la pression intracrânienne. Selon cette théorie, à mesure que la pression intracrânienne et l'hypoxie augmentent, il en résulte une défaillance de la paroi capillaire du cerveau mais également de l'œil entraînant des HR augmentant en taille et en nombre.

Au début du processus, l'HR se manifeste par quelques petites hémorragies centrales maculaires situées dans une seule couche. Au fur et à mesure, davantage de capillaires fuient en particulier dans les zones plus denses et métaboliquement exigeantes de la rétine, davantage d'hémorragies apparaissent et fusionnent à la fois dans la rétine et dans le vitré (45).

Des HR bilatérales peuvent être observées dans les populations non pédiatriques en particulier celles soumises à de grandes variations de pressions générées de manière externe ou interne y compris les plongeurs en haute mer et haltérophiles (rétinopathie de Valsalva)(40).

Ces deux hypothèses et approches de la physiopathologie des HR ont un caractère médico-légal totalement différent.

La première hypothèse est un argument fort dans le diagnostic de SBS. Selon la deuxième hypothèse les HR peuvent être retrouvées dans une variété de circonstances de traumatismes accidentels ou non, SBS ou non.

La première hypothèse semble néanmoins être confirmée par les études utilisant l'imagerie par tomographie à cohérence optique (OCT)(46).

5 Caractéristiques des atteintes neurologiques et ophtalmologiques

5.1 Caractéristiques des atteintes neurologiques

Les deux caractéristiques neurologiques typiques du SBS constituant la triade classique sont l'HSD et l'œdème cérébral.

5.1.1 Signes cliniques

Des symptômes généraux à type de vomissements, fatigue, altération du comportement, une hypotonie ou crise d'épilepsie peuvent révéler un HSD.

L'apparition d'un HSD engendre une hypertension intra crânienne. Des troubles de conscience ou somnolence peuvent apparaître.

5.1.2 Signes radiologiques

Les caractéristiques de l'HSD dans le SBS :

- Plurifocaux : uni ou bilatéraux, associés ou non à des hémorragies sous-arachnoïdiennes
- Présence de caillots au vertex (signant la rupture de veines ponts)
- La localisation : faux du cerveau ou tente du cervelet est très évocatrice du diagnostic
- Les HSD ne sont pas toujours visibles car ils peuvent être masqués par l'œdème cérébral.

Le diagnostic est radiologique avec le scanner cérébral qui montre une zone hypodense en forme de croissant. Un examen neurologique clinique complet doit être effectué.

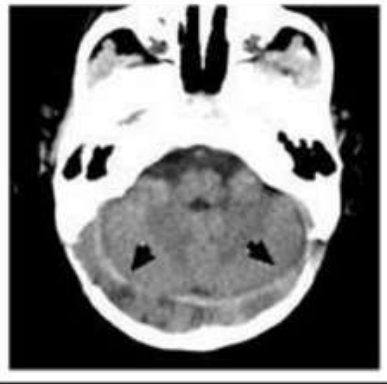
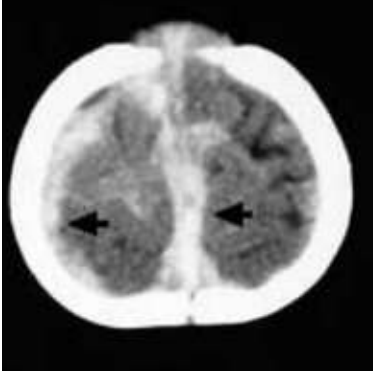
		
HSD de la tente du cervelet	HSD plurifocal interhémisphérique (hyperdense, tête) et péri-cérébral gauche (hypodense, flèche)	HSD plurifocal du vertex (flèches) La prédominance au vertex de l'hématome ou des caillots est un élément essentiel (rupture des veines ponts) en phase aigüe

Figure 26: exemples d'hématomes sous duraux d'après la Société Française de Radiologie(26)

Les lésions cérébrales peuvent être anoxiques, œdémateuses ou à type de contusion, localisées ou diffuses, ou encore à type de lacérations cérébrales.

Les lacérations cérébrales sont des déchirures du parenchyme cérébral pouvant être causées par des fractures des os du crâne.

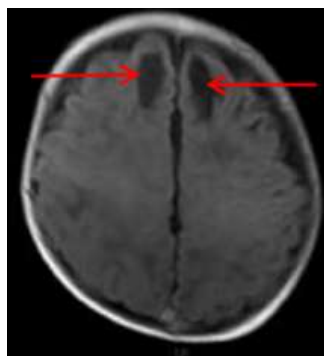


Figure 27: lacérations cérébrales en pondération T1 (26)

5.2 Caractéristiques cliniques des atteintes ophtalmologiques

5.2.1 Lésions initiales ophtalmologiques

La prévalence des lésions ophtalmologiques au FO est de 60 à 95% selon les études, avec semble-t-il, un consensus autour de 80-85% (47)(17) (48). Elles sont donc absentes dans environ 20% des cas.

Un SBS est donc possible sans lésion ophtalmologique.

Quand il existe des lésions ophtalmologiques, elles sont bilatérales dans 80-90%, des cas.

D'après une étude rétrospective de 121 cas entre 1992 et 2018 au CHRU de Nancy, la prévalence des lésions ophtalmologiques au FO est de 63% (48).

Il s'agit d'HR dans 93,2 % des cas, d'un œdème papillaire dans 9,5 % des cas et d'une HIV dans 3,4 % des cas.

Tableau 4: exemple de l'étude du CHRU de Nancy sur la répartition des anomalies oculaires retrouvées (48)

Hémorragies rétiniennes	93.2%
Œdème papillaire	9.5%
HIV	3.4%
Bilatéralité des HR	83%

5.2.1.1 Les hémorragies rétiniennes : environ 80% des anomalies oculaires

Les HR au FO ne sont pas indispensables au diagnostic du SBS, néanmoins, la constatation de celles-ci associées à HSD chez un enfant de moins de 3 ans rend le diagnostic de SBS très probable (49).

Les HR constituent la manifestation rétinienne la plus commune dans le SBS.

Elles se voient selon Defoort-Dhellemmes dans environ 80% des cas (de 50 à 100% selon les séries). Absentes dans 20% des cas, elles ne sont donc pas indispensables au diagnostic de SBS.

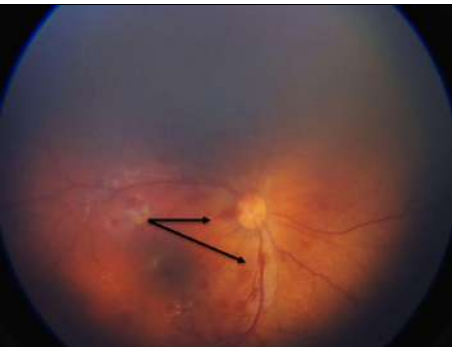
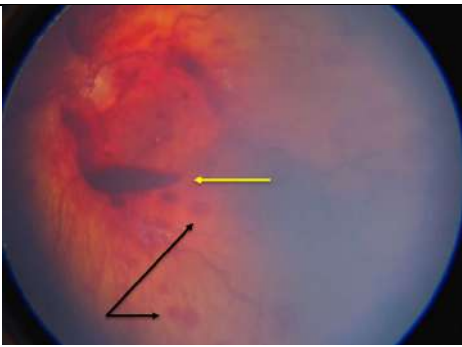
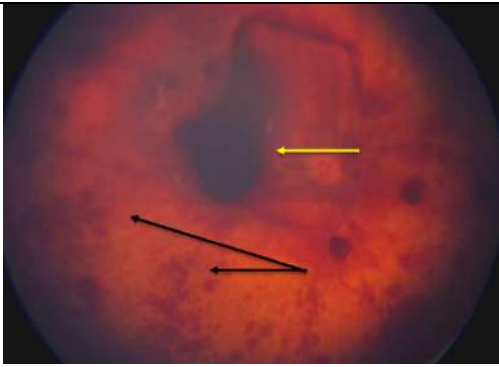
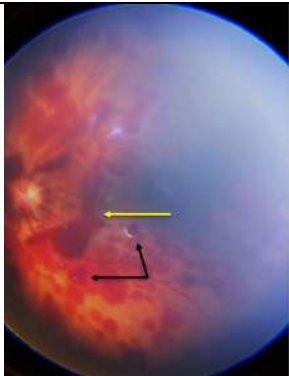
Elles sont décrites selon :

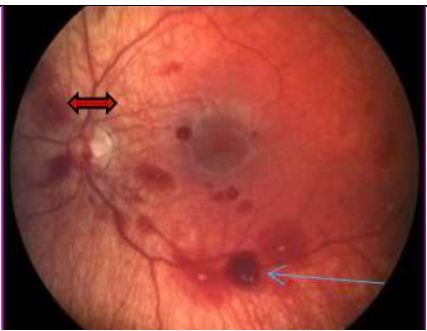
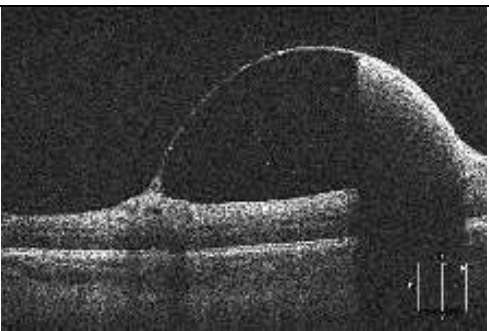
- Bilatéralité ou non : la plupart du temps bilatérales contrairement aux traumatismes crâniens accidentels. Mais elles sont unilatérales dans 10 à 17% des SBS.
- Leur aspect (souvent avec un centre blanc qui constitue des agrégations de fibrine), taille (par rapport au diamètre papillaire), leur forme (flammèche, tâches, punctiformes, en dôme)
- Leur localisation au pôle postérieur de l'œil (peripapillaire, maculaire, le long des arcades vasculaires) ou en périphérie du fond d'œil (moyenne périphérie, ou extrême périphérie)
- Leur localisation par rapport aux couches rétiniennes (pré rétiniennes, intra rétiniennes superficielles ou profondes, sous rétiniennes)(50)

Hémorragies pré-rétiniennes	- En dôme de petite taille (<1 diamètre papillaire) - En dôme de grande taille (>1 diamètre papillaire)
Hémorragies intra rétiniennes	- Intra rétiniennes superficielles - Intra rétiniennes profondes
Hémorragies sous-rétiniennes	

- a) **Les hémorragies superficielles sont localisées dans la couche RNFL.** Elles respectent la direction et forme des fibres RNFL
 - Hémorragies en flammèche : diffuses situées au pôle postérieur, se résorbent en 6 à 12 semaines.
 - Hémorragies du nerf optique
 - Nodules de Roth
- b) **Les hémorragies intra rétiniennes** sont localisées entre la nucléaire interne et la plexiforme externe de la rétine. Elles sont denses, de couleur rouge foncé, aux contours nets et sont observées lors de troubles affectant la couche capillaire profonde.
- c) **Les hémorragies sous-rétiniennes.** Elles se produisent entre la couche des photorécepteurs et l'épithélium pigmentaire rétinien. Les hémorragies sont de couleur rouge foncé et de forme plus large avec des marges diffuses.
- d) **Les hémorragies sous hyaloïdiennes ou pré rétiniennes.** Elles sont en forme de « bateau » ou de « D » et s'accumulent entre la hyaloïde postérieure et la membrane limitante interne.
- e) **Les hémorragies dans le vitré**

Ci-dessous les rétinothographies représentant différents types d'HR au FO (1) :

	
<i>Figure 28: hémorragies intra-rétiniennes superficielles "en flammèches" (flèches noires)</i>	<i>Figure 29: hémorragies intra-rétiniennes "à centre blanc" (flèches noires) et hémorragie rétro-hyaloidienne (flèche jaune)</i>
	
<i>Figure 30 : hémorragies intra-rétiniennes profondes "en tâches" (flèches noires) et une hémorragie rétro-hyaloidienne (flèche jaune)</i>	<i>Figure 31: hémorragies pré-rétiniennes en "perles jacobines" (flèches noires) et une hémorragie rétrohyaloidienne (flèche jaune)</i>

	
<i>Figure 32: hémorragie en dôme saillant dans le vitré avec coupe OCT maculaire sur l'HR. Remerciements au Dr Drumare, service des EVNO</i>	

Deux classifications sont présentes pour grader l'importance du tableau clinique selon le type d'HR.

1) Classification de la **HAS 2011** ou classification selon Defoort-Dhellemmes

Classification des hémorragies rétinienne selon Defoort-Dhellemmes	
Type 1	Hémorragies intra-rétiniennes, en flammèches, en tâches ou ponctiformes, situées au pôle postérieur de l'œil
Type 2	Hémorragies en dôme pré-rétiniennes, 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 pré-maculaire, uni ou bilatéral 3A : semis jusqu'en périphérie 3B : en dôme, rétinoshisis

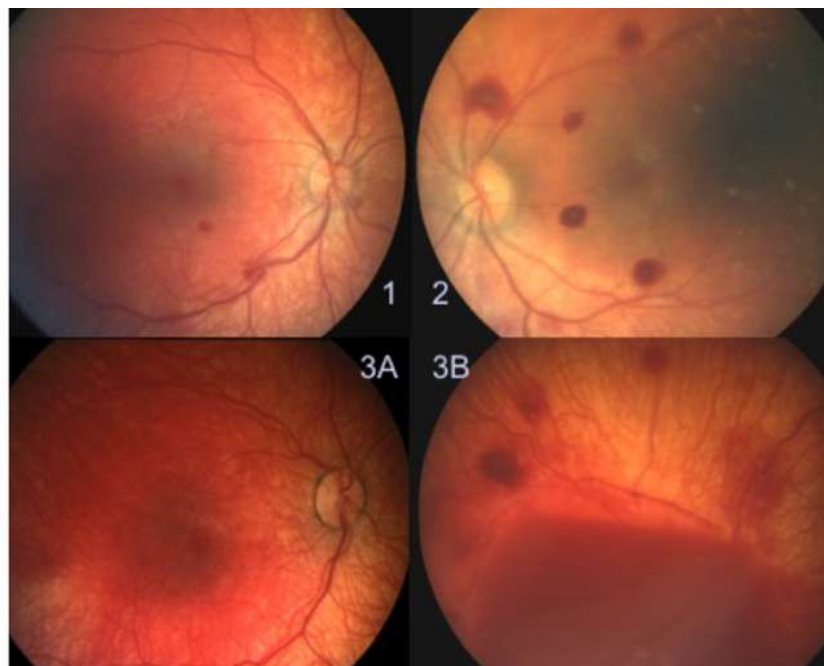


Figure 33: classification Defoort-Dhellemmes (51)

2) Classification selon la **HAS 2017**

Étendue en superficie des HR = selon 2 régions :

- Région 1 = pôle postérieur (centré par la fovéa)
- Région 2 = périphérie

Quantité des HR :

- A discret ≤ 10 HR
- B modéré ≥ 10 HR mais $< 50\%$ de la rétine (ou région 1 si pas d'atteinte de région 2)
- C sévère = atteinte de $> 50\%$ de la rétine

Profondeur = qui dépend de la couche de la rétine atteinte :

- i = hémorragies intra rétinienne (exclut la région sous la membrane limitante interne)
- ii = atteinte extra rétinienne = pré rétinienne sous la MLI, sous-rétinienne ou dans le vitré

Classification :

- grade 3 = atteinte de région 1 ou région 2 ou les 2, avec des plis rétinien ou un rétinosischisis
- grade 2 = atteinte de la région 2 mais sans plus rétinien ni rétinosischisis
- grade 1 = HR limitée à la région 1

Après le grade on note l'abondance des HR :

- A : discret
- B : modéré
- C : sévère

Puis on met la profondeur d'atteinte rétinienne :

- i
- ii ce qui donne grade (1, 2 ou 3 ; A, B ou C ; i ou ii) et on liste ensuite les atteintes associées

Les HR retrouvées dans le cadre d'un traumatisme accidentel sont rares. Quand elles sont présentes, elles prédominent unilatéralement, sont peu nombreuses et se situent au niveau du pôle postérieur (52).

Tableau 5: caractéristiques des HR en fonction du traumatisme crânien

<u>HR</u>	<u>Traumatisme non accidentel</u>	<u>Traumatisme accidentel</u>
<u>Fréquence</u>	Fréquentes	Rares
<u>Localisation</u>	Partout et s'étendent en périphérie	Pôle postérieur
<u>Latéralité</u>	Bilatérales	Unilatérales
<u>Profondeur</u>	Toutes les couches de la rétine	

5.2.1.2 Hémorragie intra vitréenne, DR et décollement postérieur du vitré

Les hémorragies présentes sous la MLI peuvent pénétrer sous la hyaloïde postérieure ou dans la cavité vitréenne entraînant une HIV. Lorsque le sang diffuse dans le vitré, il en résulte une apparence trouble de la rétine, effaçant les détails rétinien.

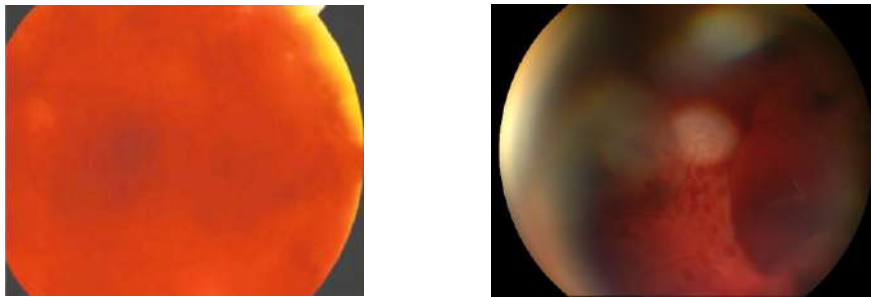


Figure 34: hémorragie intra vitréenne modérée, effaçant les détails rétinien. Remerciements au Docteur Drumare, service des EVNO.

Un cas de déchirure de l'épithélium pigmentaire a été décrit dans le SBS dans les suites d'une HIV chez un enfant ayant subi un secouement. L'hypothèse du mécanisme de formation d'une déchirure de l'EPR est la contraction/rétraction du caillot de l'hémorragie sous rétinienne produisant des forces de traction horizontales conduisant à une déchirure de l'EPR (53).

Les DR à l'examen initial sont extrêmement rares. Un cas de DR rhégmato-gène bilatéral a été décrit chez un nourrisson de 2 mois victime de SBS. Au FO aucune HR n'était décrite. Après analyse génétique, un syndrome de Stickler avait été diagnostiqué (54).

Ce cas rare montre que des DR rhégmato-gènes bilatéraux peuvent être une présentation de SBS chez une victime avec vitréorétinopathie héréditaire sous-jacente.

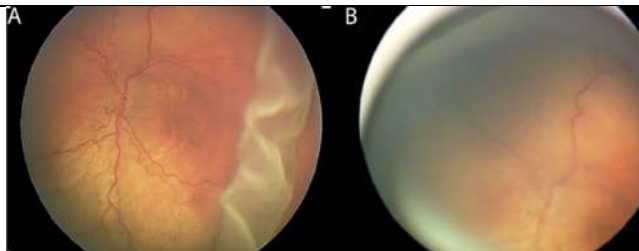


Figure 35: décollement de rétine bilatéral sans hémorragies rétinien (54)

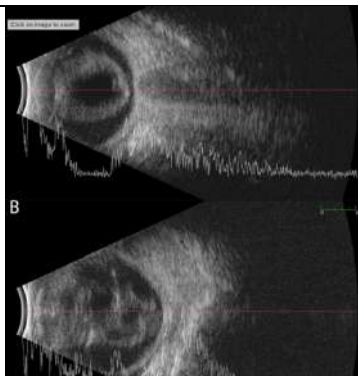


Figure 36: (A) Image échographique B-scan sagittalement près de la ligne médiane verticale de l'œil droit (OD) démontrant un décollement total de la rétine. (B) La vue périphérique n'a montré aucune attache de la rétine périphérique à la base du corps vitré (54).

5.2.1.3 Rétinoschisis maculaire et plis réiniens : 10% des cas

Les plis réiniens péri-maculaires ou para-maculaires et le rétinosischisis traumatique sont moins fréquents que les HR survenant dans environ 10% des cas de SBS.

Le rétinosischisis maculaire est une division des couches de la rétine souvent causé par le sang intra rétinien disséquant la couche nucléaire externe de la rétine interne. Il est soit superficiel impliquant uniquement la MLI, soit profond jusqu'à la couche des fibres nerveuses, parfois d'étendue considérable.

Cela peut être difficile de distinguer le rétinosischisis traumatique des hémorragies pré-réiniennes car, si le rétinosischisis traumatique implique des structures réiniennes superficielles (par exemple MLI et/ou couches de fibres nerveuses réiniennes) il peut être accompagné d'une hémorragie dans la cavité du schisis. L'hémorragie recouvre alors la membrane créant des plis réiniens au bord de la cavité sous forme de bords surélevés (55).

De plus, il peut y avoir une HIV ou une hémorragie pré réinienne sus jacente obscurcissant la vue.

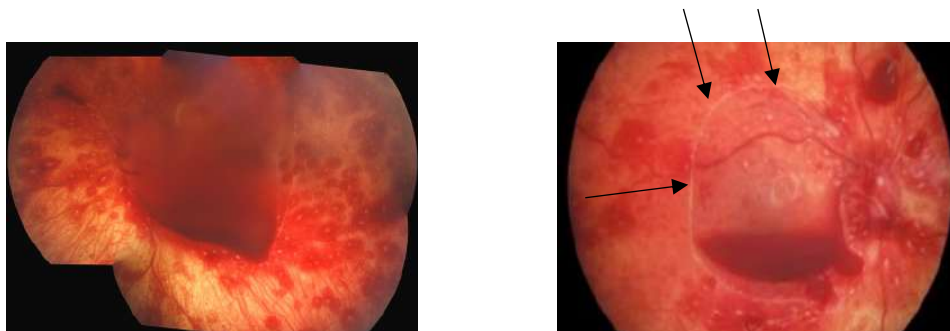


Figure 37: rétinoographies de schisis maculaires hémorragiques de l'œil gauche et droit avec pli réinien hypopigmenté circumlinéaire au bord de la cavité (flèches noires) (54)

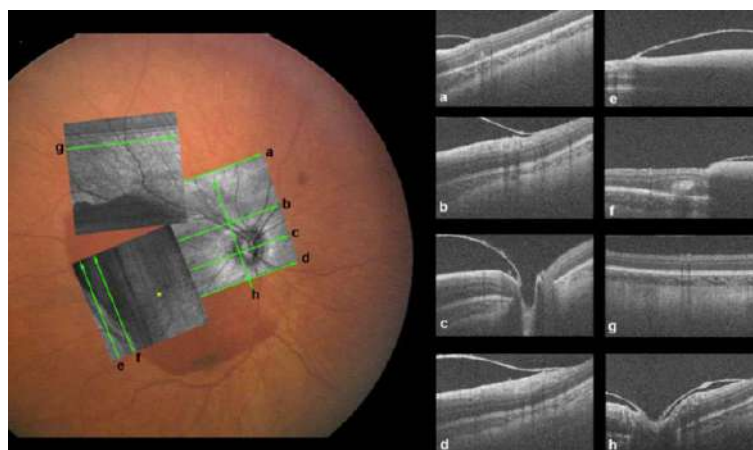


Figure 38: Image du fond d'oeil RetCam® avec coupes OCT. Les images OCT montrent la cavité du rétinosischisis avec hémorragie sous la limitante interne s'étendant jusqu'au nerf optique (54)

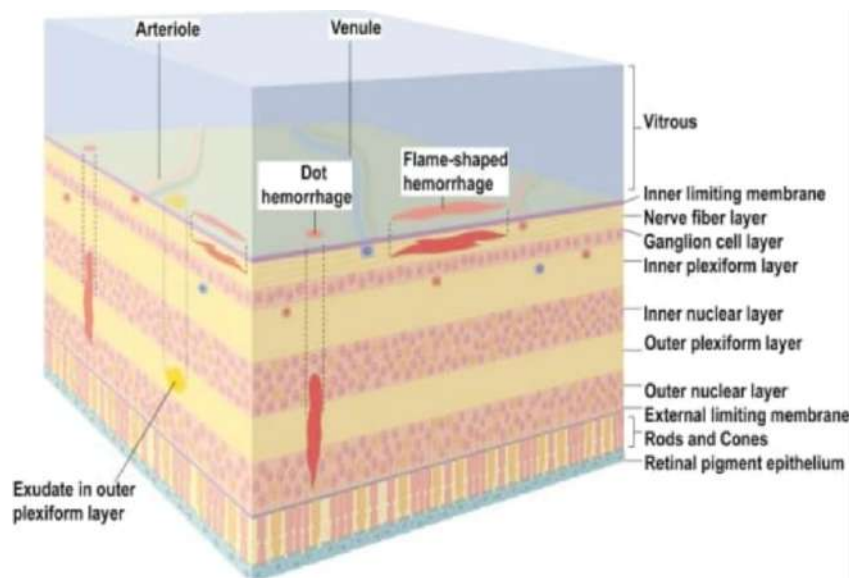


Figure 39: localisation des différents types d'hémorragies selon les couches rétinienne (54)

Des techniques d'imagerie avancée, telles que l'OCT, ont confirmé la présence d'une traction vitréo-rétinienne sur les apex des plis péri-maculaires entourant les cavités des schisis (56). Dans une étude post mortem d'autopsie d'enfants victimes de SBS, le vitré s'est avéré attaché à la membrane limitante interne dans les yeux présentant des cavités de schisis (57).

La présence de plis rétiens circonférentiels entourant la macula est souvent associée à un mauvais pronostic. Bien que les plis rétiens et rétinischisis ne soient pas pathognomoniques d'un SBS, il n'existe que de rares cas faisant état de ces phénomènes chez des patients présentant d'autres mécanismes de traumatisme crânien. Ils sont rarement retrouvés dans les TCA (58).

5.2.1.4 Hémorragies de la cavité orbitaire et des tissus orbitaires

Des hémorragies sclérales, de la gaine du nerf optique, des muscles, de la graisse orbitaire, peuvent être mises en évidence lors des études anatomopathologiques post-mortem.

Une étude sur des nourrissons en post mortem a montré que des lésions des tissus orbitaires étaient plus fréquentes dans le SBS que les traumatismes crâniens accidentels sans fracture orbitaire. Les hémorragies de la gaine du nerf optique et l'hémorragie intradurale du nerf optique sont également significativement plus fréquentes dans le SBS ($P < 0,0001$) (59).

5.2.1.5 Atteinte du nerf optique : <10% des cas

Un œdème papillaire peut être visualisé, reflet d'une augmentation rapide de la pression intracrânienne constatée chez les bébés secoués. Il est **rare** et retrouvé dans moins de 10% des cas de SBS (60). Il est

le résultat d'une interruption du flux axoplasmique et d'une non-perfusion des capillaires. Quand la pression intra crânienne augmente soudainement, il existe une dilatation concomitante de la gaine du nerf optique, créant alors une communication entre l'espace intracrânien et sous-arachnoïdien avec la gaine du nerf optique.

Dans l'étude de Kivlin, de nombreux patients avaient un œdème cérébral initialement lors du diagnostic de SBS. Seuls 4 enfants sur 95 avaient un **œdème papillaire** (donc 4.2%) (49).

De plus les forces de cisaillement et d'étirement lors du secouement d'un nourrisson provoquent des lésions axonales au niveau du nerf optique. La détection du précurseur de la protéine Béta-amyloïde (béta-APP) en immunohistochimie s'est récemment révélée être une méthode efficace afin d'identifier des lésions axonales diffuses dans le cerveau d'un enfant victime de SBS.

Dans une étude de Gleckman, on retrouve des taux de béta-APP très élevés chez des enfants atteints de SBS, non présents chez les enfants sains ou enfants ayant été victimes d'un traumatisme accidentel. Ce taux élevé de béta-APP est secondaire à des lésions axonales diffuses du nerf optique dues au mécanisme du secouement (61).

Cette technique est basée sur le fait qu'une lésion fonctionnelle ou physique de l'axone conduit à une interruption du flux axoplasmique et entraîne une accumulation de substances transportées telles que le précurseur de la protéine Béta amyloïde (béta-APP) au niveau du segment de l'axone endommagé.

5.2.1.6 Oculomotricité

Le strabisme acquis chez un nourrisson ou l'apparition d'un nystagmus doivent toujours faire réaliser un FO afin de rechercher des lésions oculaires (HR) ou neurologiques (par exemple œdème papillaire signe d'une lésion cérébrale). Un déficit pupillaire afférent relatif peut être présent.

Des mouvements des yeux anormaux peuvent être présents tels que le nystagmus ou le flutter.

Le nystagmus vertical est le plus souvent signe d'une pathologie intracrânienne.

Un nystagmus pendulaire vertical de large amplitude a déjà été décrit initialement (62).

Le nystagmus sensoriel résulte d'une pathologie bilatérale des voies visuelles notamment lors d'hémorragies intra-oculaires alors que la perte visuelle corticale ne provoque généralement pas de nystagmus sensoriel. La résolution du nystagmus coïncide avec la clairance des HIV.

Un cas de flutter oculaire a aussi été décrit chez un nourrisson de 9 mois avec découverte d'un HSD supra tentorial bilatéral. Le flutter peut être un signe révélateur d'un TCNA (63).

L'attraction visuelle vers une cible périphérique est rarement réalisée au moment du diagnostic de SBS. Si celle-ci est réalisée, des anomalies peuvent être retrouvées en raison des nombreuses HR.

Cas clinique : enfant diagnostiqué SBS à 10 mois présentant un HSD frontal droit et pariéto-occipital bilatéral prédominant à droite s'étendant jusqu'à la tente du cervelet, avec HR profuses et bilatérales au FO de grade 3.

L'attraction périphérique met en évidence un déficit de l'hémichamp gauche pour lequel une stimulation de cet hémichamp visuel doit être initiée.

BINOCULAIRE			
Haut			
Hémichamp			Hémichamp
Gauche	0	80	Droit
		60	
Bas			

Figure 40: attraction périphérique montrant un déficit de l'hémichamp gauche. Remerciements au Docteur Drumare.

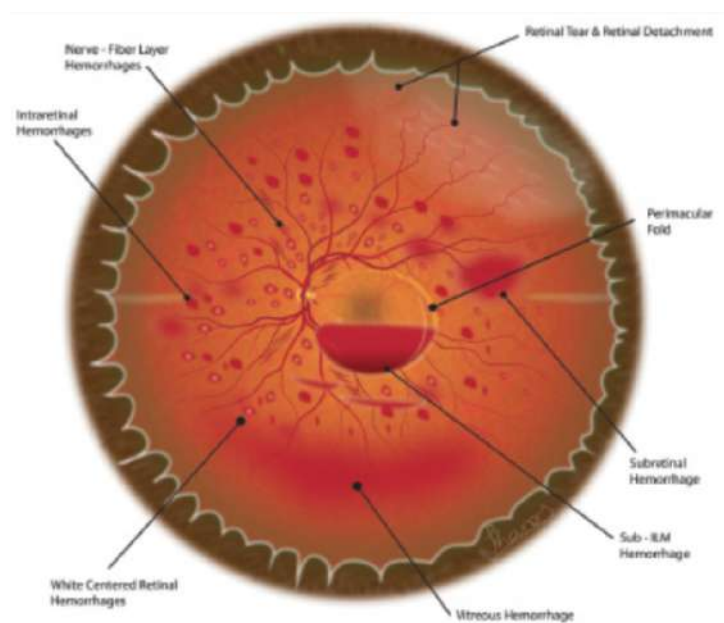


Figure 41 : illustration résumant les différentes lésions rétiniennes retrouvées dans le SBS(64)

5.2.1.7 Atteintes oculaires retrouvées lors d'autopsie

L'examen global peut retrouver (65) :

- Une hémorragie sous-durale bilatérale de la gaine du nerf optique présente sur 360°.
- Hémorragies rétiniennes de différents types

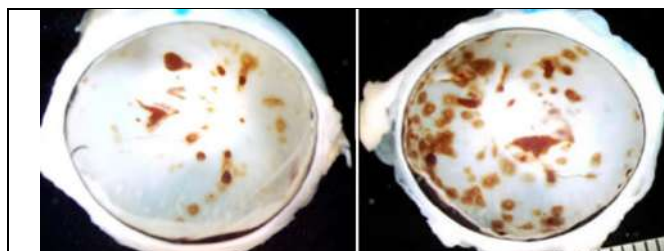


Figure 42: à gauche HR diffuses pré-rétiniennes de l'œil droit et à droite HR diffuses et hémorragies pré-rétiniennes maculaires de l'œil gauche (65)



Figure 43: hémorragie sous-durale et extra-durale de la gaine du nerf optique (65)

Ci-dessous l'aspect pathologique macroscopique du nerf optique gauche d'un nourrisson de 7 mois dont la cause du décès a été attribuée à un traumatisme crânien non accidentel.(66)

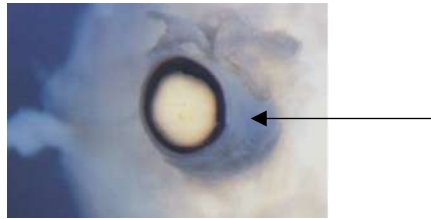


Figure 44: décoloration bleue (flèche bleue) caractéristique sur la surface extérieure du nerf secondaire à une hémorragie de la gaine du nerf optique (65)

L'examen microscopique peut retrouver (67) :

- Des hémorragies intra rétiniennes éparses présentes dans toutes les couches de la rétine et sous rétiniennes
- Décollement de la membrane limitante interne.

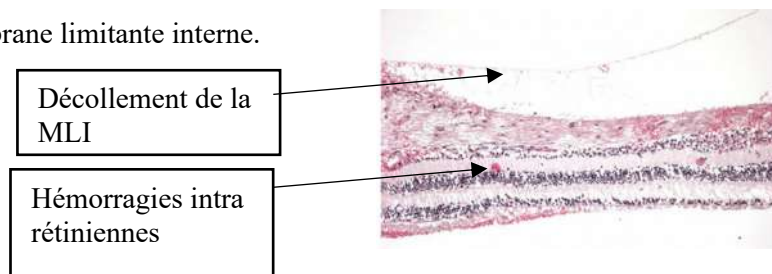


Figure 45: hémorragies rétiniennes et décollement de la limitante interne (65)

Figure 46: examen microscopique x400, décollement hémorragique de la MLI (flèche) avec le vitré au-dessus (astérisque) (66)09/05/2024 19:58:00	Figure 47: examen microscopique d'un pli périmaculaire (astérisque) avec MLI détachée (flèches) s'étendant sur un cratère hémorragique (66)

Dans la série de Kivlin sur 116 patients, un patient à l'autopsie avait un recul de l'angle bilatéral.(49)

6 Pronostic et séquelles

6.1 Pronostic

Le pronostic du SBS est réservé. Le TCNA est la cause la plus fréquente de décès d'origine traumatique dans la petite enfance dans les pays développés.

Le taux de mortalité du SBS est très élevé, estimé entre 10 et 25%. L'évolution fatale résulte soit d'un état de mal épileptique, soit d'une HTIC avec effet de masse sur le tronc cérébral.

Dans une série canadienne de King, à la sortie de l'hôpital parmi 295 survivants, 22% des patients n'avaient pas de séquelles, 55% avaient des séquelles neurologiques diverses et 65% un déficit visuel (68).

Des taux élevés de déficiences sont rapportés. Le pronostic du SBS est sombre en raison notamment du retard diagnostique et retard de la prise en charge. Néanmoins, dans une étude de Vinchon (69) étudiant le pronostic neurologique de 244 enfants suite à la mise en place d'un drainage de l'HSD, avec un suivi moyen de 36 mois, la plupart des enfants ont une vie considérée comme « normale » en s'appuyant sur le score *Glasgow Outcome*

Scale. (GOS 5 : vie normale ; GOS 4 : déficits légers ; GOS 3 : déficits sévères ; GOS 2 : état végétatif ; GOS 1 : décès) mais ne prend pas en compte les atteintes visuelles.

« Vie normale » selon la GOS se traduit par l'exercice d'activités normales (déficits neurologiques ou psychologiques mineurs) et le fait de pouvoir exercer un métier.

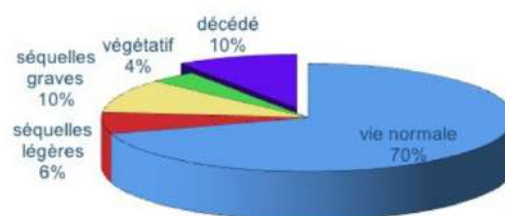


Figure 48: pronostic neurologique avec un suivi moyen de 36 mois dans la série Lilloise de Vinchon (2)

Le pronostic est conditionné par la gravité du tableau clinique initial global qui dépend de la gravité du traumatisme et de la sévérité de l'épilepsie.

Les crises épileptiques prolongées aboutissent à des lésions cérébrales irréversibles à cet âge si elles ne sont pas traitées.

Vinchon, montre que les enfants n'ayant pas bénéficié d'une réanimation ont des séquelles minimales ou absentes. A l'inverse parmi ceux ayant nécessité une réanimation, le pronostic est plus réservé. 1/3 d'entre eux a une vie normale, 1/3 a des séquelles, 1/3 est dans un état végétatif ou mort (suivi à 3 ans)

Le pronostic vital est lié d'une part à la réactivité pupillaire et d'autre part au déplacement de la ligne médiane cérébrale.

Dans une série de McCabe et Donahue (70), ils observent que les nourrissons dont les pupilles sont réactives initialement survivent dans 100% des cas alors que 100% des nourrissons dont les pupilles sont aréactives décèdent. 86% des nourrissons décèdent si la ligne médiane cérébrale est déviée au scanner cérébral. La mauvaise réponse pupillaire est corrélée fortement au décès.

Les facteurs de mauvais pronostics ont été recherchés dans une étude multivariée (71)

- Age à l'admission, ceux étant plus jeunes sont plus vulnérables
- Association de plusieurs types de crises épileptiques à la phase aiguë
- Survenue d'un état de mal épileptique clinique ou électrique
- Délai de prise en charge

Le pronostic visuel est conditionné à la présentation initiale du nourrisson et à la réactivité pupillaire. McCabe et Donahue montrent également que les nourrissons ayant bénéficié d'une ventilation sont associés à un pronostic visuel moins bon.

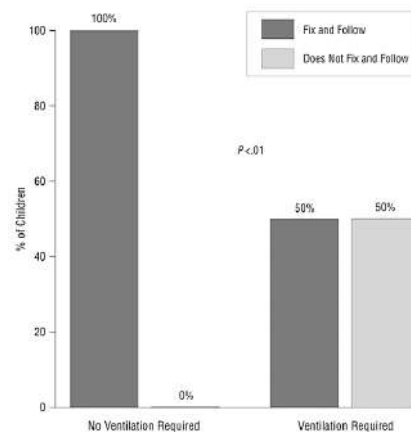


Figure 49: Facteurs prédictifs de la vision finale dans le SBS. L'absence de besoin de ventilation est un indicateur de bon pronostic visuel (68)

Kivlin a montré qu'une réponse visuelle pauvre initialement ainsi que la réponse pupillaire faible et la présence d'HR étaient fortement corrélées au décès de l'enfant.

Le bon état visuel initial était fortement corrélé avec une bonne vision finale et peu de séquelles neurologiques.

Selon Kivlin, les plis rétinien initiaux sont de mauvais pronostic (49).

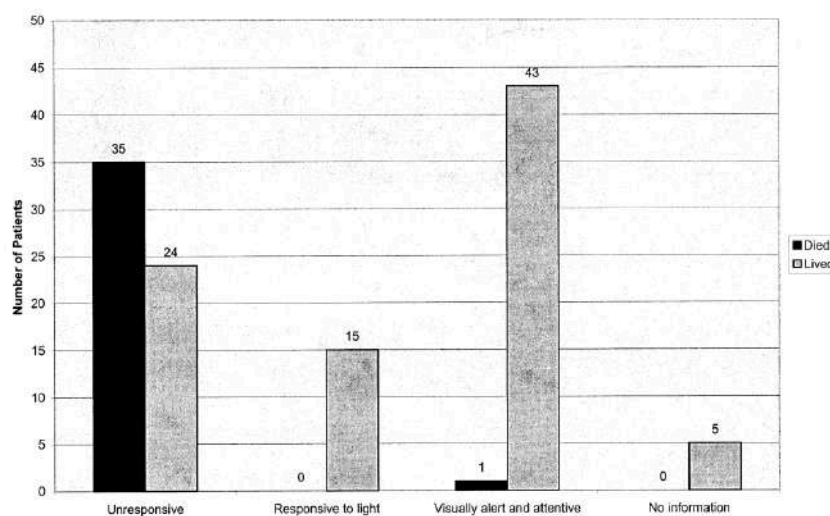


Figure 50: réaction visuelle initiale et survie dans l'étude de Kivlin (48)

6.2 Séquelles neurologiques

Les séquelles neurologiques sont les plus rapportées dans la littérature. Les études dépassant 5 années de suivi sont très rares et le taux de perdus de vue est extrêmement élevé.

6.2.1 Séquelles à court terme

Si on compare avec les TCA il existe une surmortalité dans les TCNA.

Les lésions cérébrales résultent le plus souvent de l'anoxie générale secondaire à l'absence de respiration, à l'HTIC (cerveau n'est plus irrigué normalement), à l'hypermétabolisme (lié aux convulsions). La prévention et la prise en charge rapide de l'anoxie sont primordiales dans le SBS.

L'épilepsie est très fréquente dans les TCNA en comparaison aux TCA et peut se transformer en état de mal épileptique. Le délai de prise en charge mais surtout la qualité de la prise en charge sont des facteurs primordiaux. La présence et la localisation de l'hématome ainsi que l'association à une hémorragie méningée (surtout au vertex) sont des facteurs épileptogènes. Le sang en contact avec le parenchyme cérébral conduit à la décharge épileptique focale. Les crises épileptiques secondaires au SBS sont souvent pharmaco-résistantes et font partie des facteurs pronostiques. Le contrôle de l'épilepsie est donc primordial.

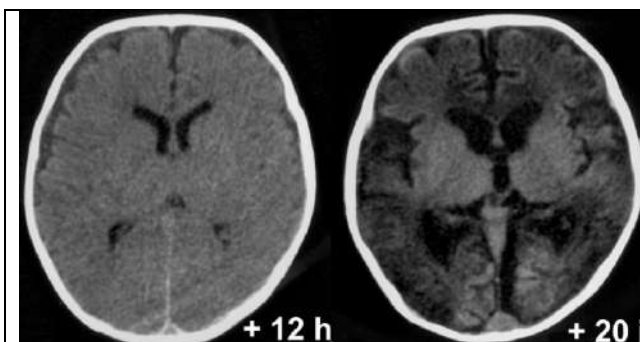


Figure 51: lésions initiales à 12h du TCNA; atrophie majeure à J20 secondaire à une épilepsie non contrôlable (2)

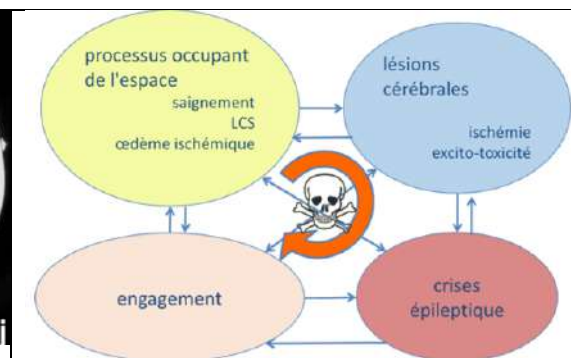


Figure 52: la spirale fatale(2)

L'HTIC peut être mal tolérée. La chirurgie a pour but la décompression cérébrale lorsque l'HTIC est mal tolérée. En première intention, il est réalisé une ponction sous-durale fontanelle. Vingt à 40 ml sont retirés afin de soulager la pression.

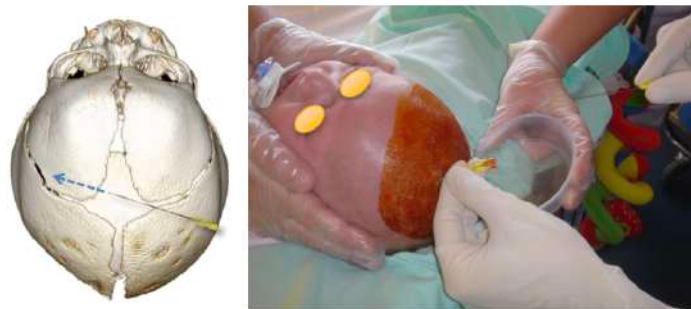


Figure 53: ponction sous durale transfontanellaire (2)

La découverte d'un hématome sous durale nécessite une surveillance neurologique. Une abstention chirurgicale est de mise si l'HSD est asymptomatique ou paucisymptomatique, HSD de taille réduite, effet de masse minime sur les structures cérébrales, absence de tension de la fontanelle.

Les HSD de petite taille se résorbent spontanément. Les hématomes de taille moyenne peuvent être drainés par un drainage sous duro-péritonéal interne sans valve temporaire.

Le drainage est indiqué si l'HTIC récidive ou persiste à la suite de 2 ponctions trans frontanellaires ou si l'enfant se détériore cliniquement. L'ablation des drains est effectuée 4 mois après la pose.



Figure 54: drainage sous duro péritonéal(2)

Le secouement d'un nourrisson peut engendrer une ischémie tissulaire étendue au cerveau à la phase aiguë. La physiopathologie de l'ischémie tissulaire n'est pas clairement élucidée. Elle peut être secondaire au traumatisme, à l'épilepsie ou anoxique à la suite de troubles respiratoires.

Cette ischémie est visualisée sur le scanner par une hypodensité parenchymateuse étendue décrite par certains auteurs par le « big black brain ».

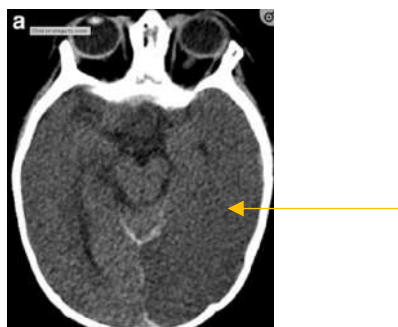


Figure 55: Le scanner crânien initial montre une hypodensité globale de l'hémisphère gauche flèche jaune ("big black brain") avec perte de la distinction gris-blanc chez un enfant de 6 mois victime de SBS (72).

6.2.2 Séquelles à moyen et long terme

Les facteurs prédictifs d'un mauvais pronostic à long terme sont l'admission dans un service de soins intensifs, la longueur du séjour passé à l'hôpital, les difficultés respiratoires et un faible score sur l'échelle de Glasgow à la présentation initiale (73).

Dans une étude de Barlow, sur 25 enfants suivis sur 60 mois en moyenne après le traumatisme non accidentel, 68% ont un examen neurologique anormal, 36% ont des difficultés sévères et sont dépendants, 16% ont des difficultés modérées, et 16% des difficultés légères (s'appuyant sur la *Glasgow Outcome Scale (GOS)* tenant compte des déficits neurologiques dans la vie quotidienne (74).

Une cassure de la courbe du périmètre crânien (PC) est un signe prédictif de séquelles neurologiques. Le PC est le reflet du degré d'atrophie cérébrale. L'étude de Laurent-Vannier, sur le suivi de 28 cas de SBS en rééducation pendant 18 mois après la sortie de neurochirurgie, a retrouvé une cassure de la courbe de PC de 2.2 DS en moyenne allant jusqu'à 4.4 DS.(75)

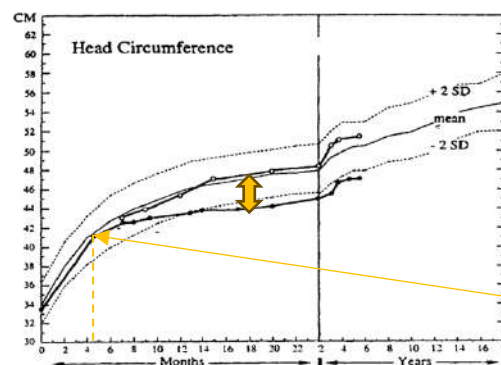


Figure 56: courbe de périmètre crânien de 2 sœurs jumelles. Décrochage du PC de l'une d'elle (courbe inférieure) violemment secouée à 4 mois (73)

La microcéphalie signe souvent l'atrophie cérébrale retrouvée dans 32% des cas (74). Les atrophies cérébrales constatées sont associées à un retard psychomoteur important. La microcéphalie témoigne d'un ralentissement ou de l'arrêt de la croissance cérébrale après le traumatisme. L'atrophie cérébrale peut être secondaire à une épilepsie incontrôlable ou un HSD chronique.



Figure 57: atrophie cérébrale (27)

Des séquelles motrices peuvent être retrouvées à type d'hémiplégie ou de quadriplégie spastique, hypotonie du tronc, ataxie, troubles de la marche et de la motricité fine. Les troubles moteurs sont fréquents présents dans 38% des cas (hémiparésie 19%, quadriparésie 35%). Ils nécessitent des soins à type de rééducation.

Une hypoacousie peut être décrite chez les nourrissons victimes de SBS en raison de lésions cérébrales mais cette dernière est très rare (76).

Des crises convulsives peuvent apparaître, rapportées dans 30% des cas. L'épilepsie post traumatisme laisse une période de latence entre le traumatisme crânien et la crise en raison de remaniements et l'inflammation des tissus et l'augmentation progressive de l'excitabilité des neurones qui produisent alors des décharges excessives. Ces crises sont différentes de celles observées en phase aiguë.

Il s'agit le plus souvent de spasmes en flexion associés à d'autres types de crises partielles.

Des troubles cognitifs sont retrouvés à moyen et long terme. Des troubles de mémoire, une lenteur d'information, un déficit intellectuel, des troubles de l'intégration visuo-motrice et attention sont décrits.

Ewing Cobbs et al. ont effectué des mesures de développement sur les nourrissons et enfants victimes de SBS, 1,3 mois après le traumatisme en moyenne : 45% des enfants avaient un score entrant dans le cadre d'un déficit cognitif et 25% dans le cadre d'une déficience mentale pour les tests moteurs. Une déficience intellectuelle ($QI < 70$) est rapportée dans 54%.

Dans une 2^{ème} étude, Ewing-Cobbs et ses collègues ont évalué les nourrissons SBS, 4,6 mois après le traumatisme. Près de la moitié des enfants avaient des scores altérés pour la régulation émotionnelle et qualité motrice.

Des troubles du langage sont fréquents dans 37 à 64% des cas (77). Ils incluent dysarthrie, un retard de parole et de langage pouvant toucher l'expression, la compréhension, la syntaxe et le lexique.

D'autres études ont démontré que la plupart des enfants SBS montraient des retards de développement et un retard mental. Des déficiences telles que des troubles d'apprentissage et des problèmes de comportement peuvent ne se manifester que lorsque l'enfant va à l'école (78).

Le cas d'un enfant a été décrit présentant des lésions cérébrales diffuses responsables d'une hémiplégie spastique et d'un retard sévère du développement psychomoteur s'aggravant avec le temps : le quotient de développement évalué à 55 à 15 mois régressant avec l'âge chutant à 40 à l'âge de 6 ans. Des troubles de comportement d'apparition retardée ont été notés (75).

Duhaime et al. constatent que 36% des enfants ont un devenir favorable et suivent une scolarité normale, 14% ont un retard mental et 50% un retard sévère (47). Le recours à une scolarisation spécialisée est élevé.

Ces enfants ont des séquelles psychologiques dues au traumatisme mais aussi aux conséquences judiciaires car ils sont parfois séparés de leur famille.

Des troubles comportementaux sont décrits tels que l'hyperactivité, troubles de l'attention, auto et hétéro-agressivité, troubles autistiques et troubles du sommeil.

Barlow montre que 50% des enfants présentent des troubles de comportement (74).

Mais il peut être difficile de faire la part des choses entre les séquelles des lésions cérébrales dues au SBS et l'environnement peu propice à la stimulation de l'enfant avec perturbations psychologiques.

6.3 Les séquelles ophtalmologiques : état actuel des connaissances

6.3.1 A court terme

6.3.1.1 Sur le plan oculaire

Les HR se modifient rapidement. Les hémorragies en tâche disparaissent en quelques jours.

L'évolution est le plus souvent favorable dans les jours et semaines suivant le traumatisme.



Figure 58: Évolution des lésions au fond d'œil. Remerciements au Dr Drumare, service des EVNO.

La régression des HR est assez rapide dans les grades 1 et 2 en moins d'un mois dans 90% des cas.

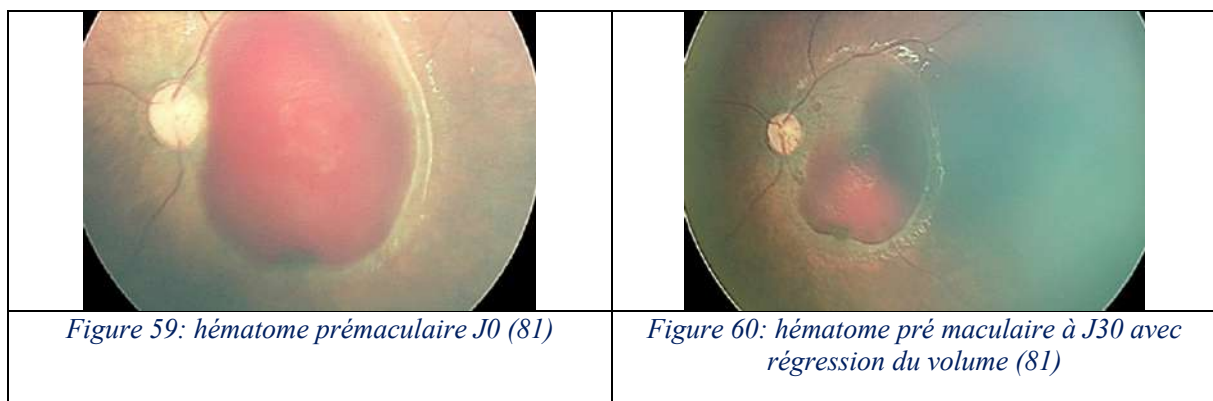
Parfois elles régressent totalement en 24-48H si elles sont superficielles et peu nombreuses.

La régression est plus longue dans les types 3.



Figure 59: évolution des HR sur 2 mois. Remerciements au Dr Drumare, service des EVNO.

Évolution avec suivi de 30 jours d'un rétinoshisis maculaire chez un enfant SBS (81)



Les cavités du schisis s'aplatissent généralement quelques semaines après le traumatisme mais elles peuvent persister indéfiniment.

Parfois durant le suivi on peut être amené à remarquer l'apparition d'une nouvelle HR :

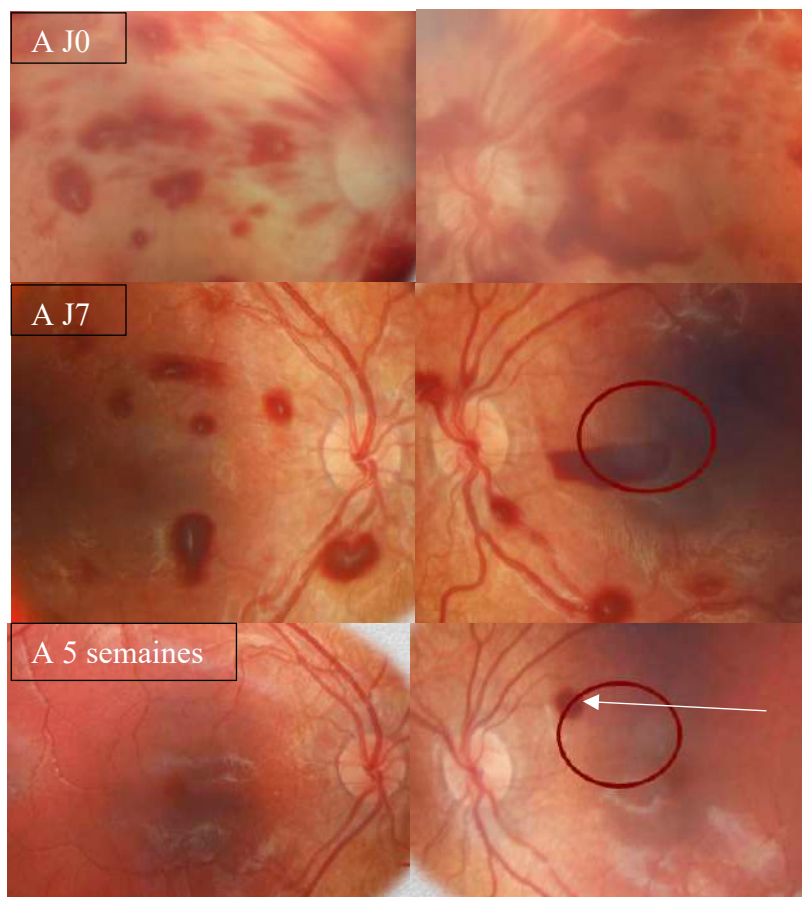


Figure 61: régression partielle des HR à 1 semaine et apparition d'une nouvelle HR à 5 semaines (flèche), probablement en raison d'une récurrence du secouement. Remerciements au Docteur Drumare, service des EVNO.

Avec le positionnement semi- assis, les hémorragies sédimentent et libèrent la macula. Le positionnement est donc primordial afin d'éviter une amblyopie fonctionnelle.

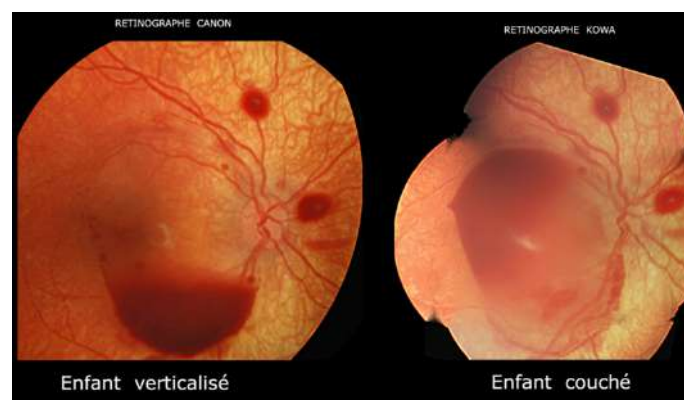


Figure 62: effet de la déclivité sur les hémorragies rétiniennes(27)

Dans une étude de 2016, évaluant la cinétique de résorption des HR, les auteurs constatent que les hémorragies pré-rétiniennes persistent souvent plusieurs semaines alors que les lésions intra-rétiniennes se résorbent entièrement ou de moitié dans les 1 à 2 semaines (80).

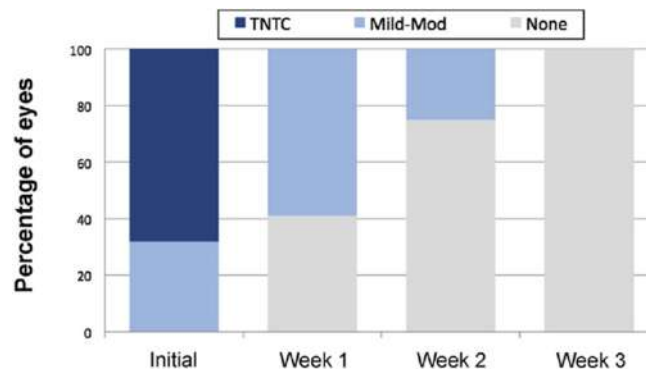


Figure 63: nombre d'hémorragies intra-rétiniennes initialement puis sur plusieurs semaines (TNTC : too numerous to count, mild to moderate (1-20 hémorragies)) (80)

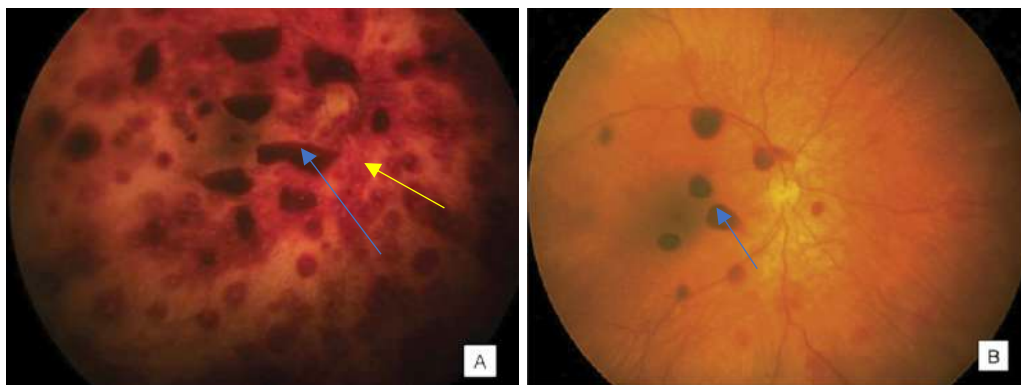


Figure 64: image A de nombreuses hémorragies intra rétiniennes (flèche jaune) et quelques hémorragies pré-rétiniennes (flèche bleue) Image B : 14 jours après : résorption des hémorragies intra-rétiniennes et persistance des hémorragies pré-rétiniennes(80)

La rapidité de résorption des HR au FO montre que l'évaluation ophtalmologique doit être précoce et répétée. Il est préconisé de réaliser un FO dès que possible dès l'admission de l'enfant, préférentiellement dans les 24-48h.

Les hémorragies intravitréennes peuvent rapidement causer une amblyopie. L'HIV est de mauvais pronostic. Chez l'enfant, elle se résorbe beaucoup plus lentement que chez l'adulte car le décollement du vitré n'a pas été réalisé. Le plus souvent, le vitré ne se décolle pas dans les jours suivant la constitution de l'HIV, il existe alors un risque élevé de traction et de DR.(81)

La chirurgie rétienne doit être réfléchi et prudente car le pelage de la hyaloïde postérieure, adhérente à cet âge, risque d'être iatrogène en provoquant des déchirures rétiniennes et une cataracte.

Dans une série de 5 patients ayant bénéficié d'une vitrectomie unilatérale ou bilatérale, en raison d'une HIV dense bilatérale (3 patients) ou hémorragie rétro-hyaloïdienne maculaire bilatérale (2 patients), Matthews et Das (82) montrent que seuls les 2 derniers patients présentent en post-opératoire une amélioration visuelle et une rétine d'allure normale. Pour ceux dont l'amélioration visuelle n'a pas été notée, l'acuité visuelle basse était justifiée par une cécité corticale.

Un décollement de rétine peut survenir secondairement à l'HIV et une membrane épirétinienne peut se développer, signe de la prolifération vitréo-rétinienne indiquant un dommage massif de la barrière rétinienne. Une chirurgie de la rétine avec ré-application de la rétine et pelage des membranes doit alors être réalisée.



Figure 65: image peropératoire montrant le pelage de la membrane épirétinienne secondaire à une Prolifération Vitreo Rétinienne(83)

Un trou maculaire peut survenir. Une série de 5 cas de nourrissons avec trou maculaire a été décrit en 2006. Cette étude montre que la présence d'un trou maculaire dans le SBS est un résultat de mauvais pronostic. Les patients atteints présentent généralement de graves déficits d'acuité visuelle, même en cas de réparation anatomique réussie. L'âge médian du traumatisme était de 9 mois (intervalle : 6-10 mois) et l'âge médian du diagnostic du trou maculaire était de 10 mois (intervalle : 8-12 mois) (84). L'apparition d'un trou maculaire survient donc assez rapidement après le diagnostic de SBS.

Patient No.	Age at Trauma, mo	Age at Diagnosis of Macular Hole, mo	Age at Surgery, mo	Size of Macular Hole, μm	Final Anatomical Macular Hole Status
1	6	8	8	700	Open
2	9	9	11	750	Closed
3	10	10	12	600	Closed
4	7	12	12	1500	Closed
5	10	11	NA	500	Open

Figure 66: caractéristiques des patients et trou maculaire dans l'étude de 2006(84)

Une cécité peut survenir. Elle peut être secondaire à une hémorragie intravitréenne, plus rarement à une atrophie optique par HTIC ou être une cécité corticale par atrophie des lobes occipitaux.

6.3.1.2 Sur le plan oculomoteur et orthoptique

Un examen oculomoteur est primordial dans le suivi avec recherche de paralysie crânienne, de mouvements anormaux des yeux, de strabisme.

L'amblyopie peut être organique ou fonctionnelle (strabique).

La rééducation de l'amblyopie doit être effectuée précocement en proposant une occlusion.

Une étude d'Elisa Bilski, effectuée au Centre Hospitalier Universitaire de Grenoble Alpes (CHUGA) sur la période allant du 10 Février 2012 au 15 Janvier 2020 incluant 38 bébés secoués, a montré que quinze enfants (45,45%) avaient des séquelles visuelles telles qu'un strabisme ou une cécité partielle à la sortie d'hospitalisation initiale. (85)



Figure 67: strabisme divergent de l'œil gauche de petit angle chez un enfant de 6 mois atteint de SBS avec hémorragie sous maculaire OG (reflet cornéen non centré à gauche). Remerciements au Dr Drumare.

Les parésies des paires crâniennes à l'examen initial ont été décrites par Kivlin (49).

Dans sa série de 116 enfants victimes de SBS, admis à l'hôpital entre 1987 et 1998 pour un HSD secondaire à un TCNA, un patient souffrait d'une parésie bilatérale de la VIème paire crânienne, un autre souffrait d'une parésie du III et 4 avaient une parésie de la latéralité.

6.3.2 A moyen et long terme

Les études rapportant un suivi à moyen ou long terme sont rares et les perdus de vue sont nombreux bien que les troubles visuels soient fréquents (18 à 48%).

2 atteintes résument les séquelles visuelles

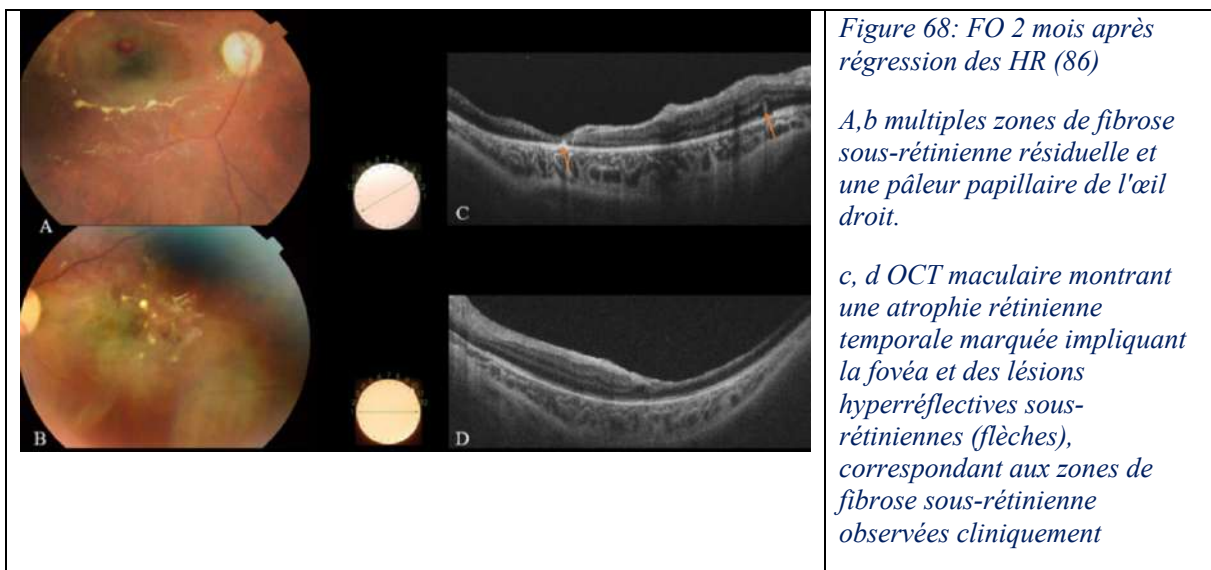
- Séquelles rétinienne : traction vitréo rétinienne, ischémie rétinienne, décollement de rétine, trou rétinien...
- Atteinte des voies visuelles et du cortex cérébral : cécité corticale, atteinte des voies optiques, anomalies du champ visuel

6.3.2.1 Séquelles rétiniennes

Rares sont les études analysant les séquelles ophtalmologiques. Des cas cliniques isolés avec anomalies rétiniennes sont rapportés.

Quelques semaines voire quelques mois après régression des HR, des cicatrices au FO ont été décrites.

Ces cicatrices rétiniennes peuvent persister plusieurs années. On peut constater des zones de fibrose sous rétinienne à la place des HR avec des zones d'atrophie rétinienne.



Des modifications pigmentaires périmaculaires peuvent être retrouvées :

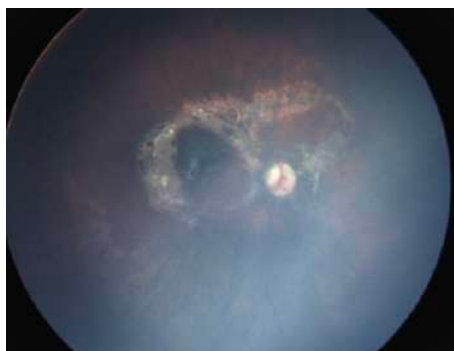


Figure 69: enfant de 3 ans avec fibrose sous rétinienne périmaculaire et modifications pigmentaires (86)

Les cavités de schisis traumatique ne se résorbent souvent pas et peuvent s'accompagner d'une fibrose pré-rétinienne ou sous rétinienne, de modifications pigmentaires ou de trous maculaires.

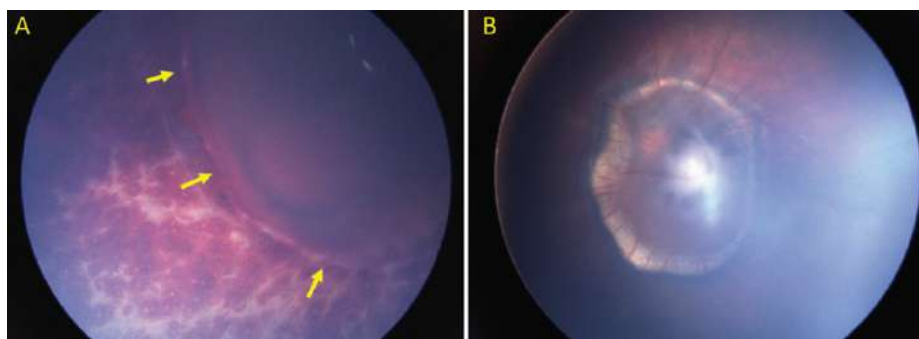


Figure 70: A : hémorragies rétinienne multicouches initiales et rétinoshisis traumatique (flèches). B : 2 ans après, persistance du schisis avec fibrose pré rétinienne et anneau de fibrose sous rétinienne (86)

Un trou maculaire de pleine épaisseur a été retrouvé plusieurs années après le diagnostic de SBS chez un enfant de 4 ans :

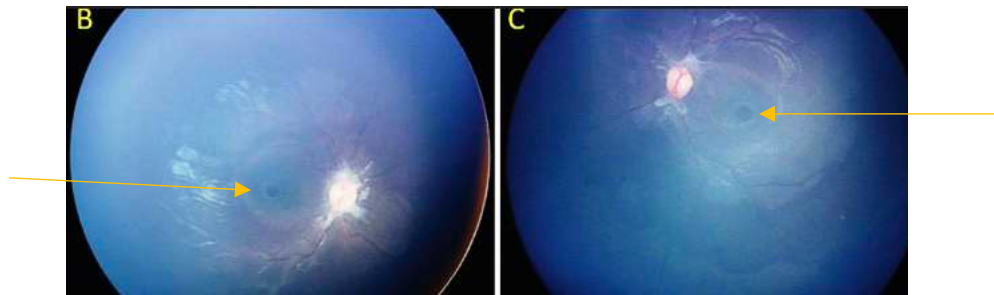


Figure 71: Fibrose pré-rétinienne et trous maculaires bilatéraux de pleine épaisseur (flèches jaunes) chez un enfant de 4 ans victime de SBS (86)

Chez un enfant de 4 ans une MER s'est développée après résorption d'une HR sous la MLI.

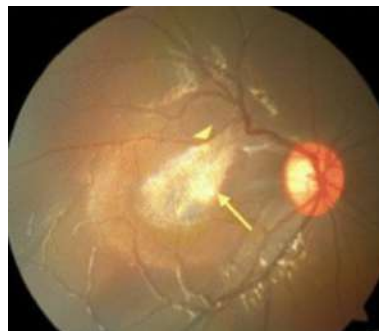


Figure 72: reflet cellophanique au fond d'oeil chez un enfant de 4 ans victime de SBS montrant une MER

La néovascularisation rétinienne en réponse à l'ischémie rétinienne périphérique a été identifiée comme une manifestation tardive importante chez les enfants victimes de SBS. Cela met en évidence l'importance d'une évaluation de ces patients en réalisant une angiographie à la fluorescéine grand champ.

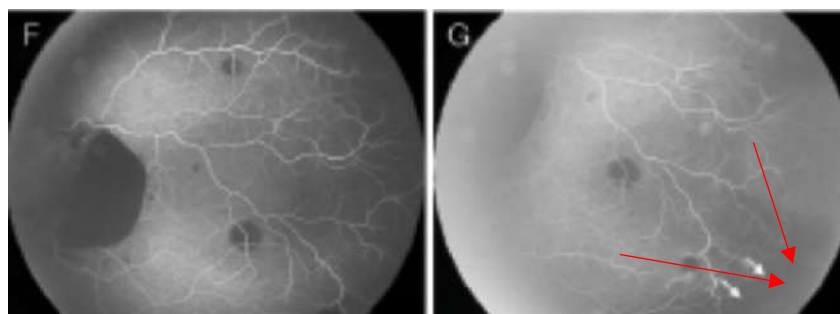


Figure 73: angiographie à la fluorescéine avec effet masque des hémorragies, non perfusion rétinienne périphérique (flèches)(63)

Le mécanisme de la non-perfusion périphérique n'est pas bien compris. On pense que plusieurs facteurs sont impliqués notamment la stase veineuse, le cisaillement du réseau capillaire par le vitré et la dérégulation autonome du réseau vasculaire rétinien secondaire à l'hypoxie et aux lésions cérébrales (64).

Un cas de néovascularisation du nerf optique à 2 mois de suivi a été décrit après résorption d'un rétinoblastome. A l'angiographie à la fluorescéine, il existait une diffusion de ces vaisseaux ainsi qu'une non-perfusion rétinienne postérieure et médiane périphérique. Une photocoagulation panrétinienne au laser argon a été réalisée (87).

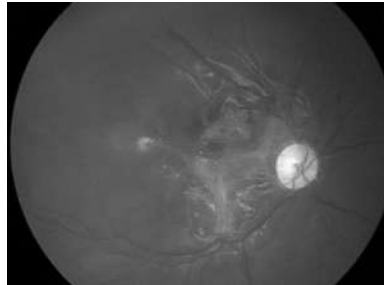


Figure 74: membrane gliale pré-rétinienne associée à une atrophie optique 4 mois après le diagnostic de SBS(62)

Une série de cas de trois patients (88) (deux bébés de 4 mois et un enfant de 4 ans) ayant des antécédents de SBS au cours de la première année de vie ont présenté un DR tractionnel dû à une prolifération fibrovasculaire prérétinienne sévère. Une ischémie rétinienne périphérique et une désorganisation vasculaire ont été notées lors de l'examen clinique.

Une étude de 1990 de Han et Wilkinson analysant les manifestations ophtalmologiques tardives du SBS a suivi 6 enfants de 12 à 55 mois après le diagnostic de SBS. Deux enfants avaient une acuité visuelle réduite en raison d'un trou maculaire à l'endroit où existait une hémorragie rétro-hyaloïdienne. 1/3 des enfants avaient un défaut dans l'épithélium pigmentaire en moyenne périphérie qui n'était pas significative visuellement.

Kivlin est la seule à décrire que la myopie forte peut être une séquelle de SBS à long terme en raison d'une déprivation qui entraîne alors l'élongation de l'œil. Cette myopie forte était associée à une cécité corticale (pas d'amélioration de l'acuité visuelle avec correction optique adaptée).

6.3.2.2 Atteintes des voies visuelles

Les troubles visuels peuvent comporter des cas

- de cécité corticale
- de troubles du champ visuel
- de troubles de l'oculomotricité.

Les lésions des voies visuelles peuvent toucher le lobe occipital, les radiations optiques, le nerf optique.

Dans le cadre d'une vision normale, deux voies existent dans le traitement de l'information visuelle :

- Voie ventrale ou occipito-temporale : Reconnaissance de l'environnement intégrant la conscience (voie du « quoi »)
- Voie dorsale ou occipito-pariétale : déclenchement d'une action motrice à partir de la vision (voie du « comment »)

L'information visuelle est alors transmise des aires visuelles primaires (ou cortex strié) V1 dans le cortex occipital jusqu'aux aires visuelles extra striées occipitales V2, temporales V3 et V4, et pariétales V3A et V5.

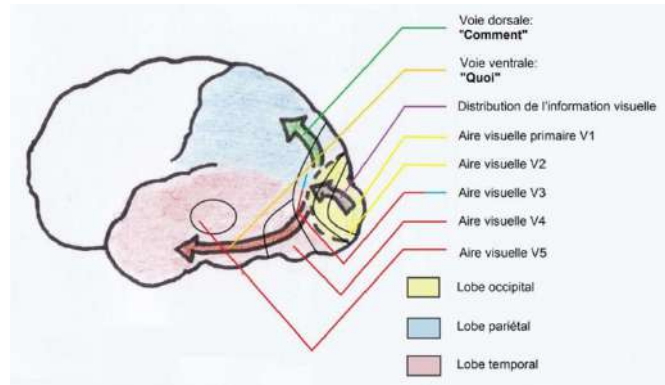


Figure 81: voies visuelles corticales (89)

La cécité corticale est une perte de sensation visuelle liée à des lésions bilatérales atteignant les voies optiques en arrière du corps genouillé latéral dans les aires visuelles primaires situées dans les lobes occipitaux. L'information sensorielle est normalement perçue mais n'est pas bien intégrée.

Le globe oculaire est intègre, le fond d'œil est normal et il existe une abolition du clignement à la menace (par opposition aux cécités psychogènes).

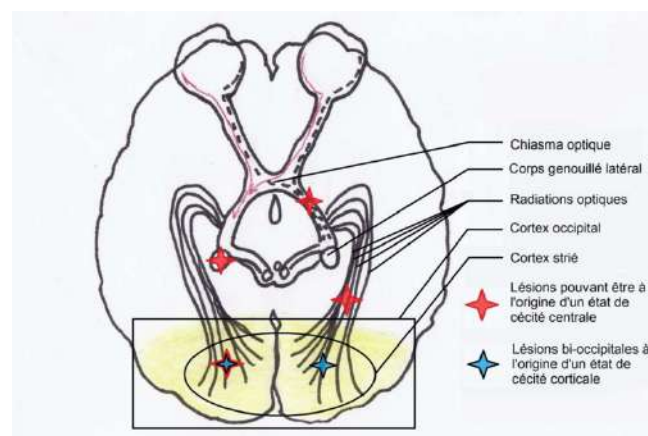


Figure 82: localisations possibles de lésions entraînant un état de cécité corticale(89)

Le champ visuel peut être altéré en raison des lésions cérébrales séquellaires. Une HLH ou une quadranopsie homonyme peuvent être retrouvées.

Une HLH droite a été décrite chez un enfant de 12 ans victime de SBS à l'âge de 4 mois. L'IRM crânienne montrait des lésions cérébrales bilatérales au cortex postérieur, avec des lésions plus importantes au niveau du cortex gauche (90).

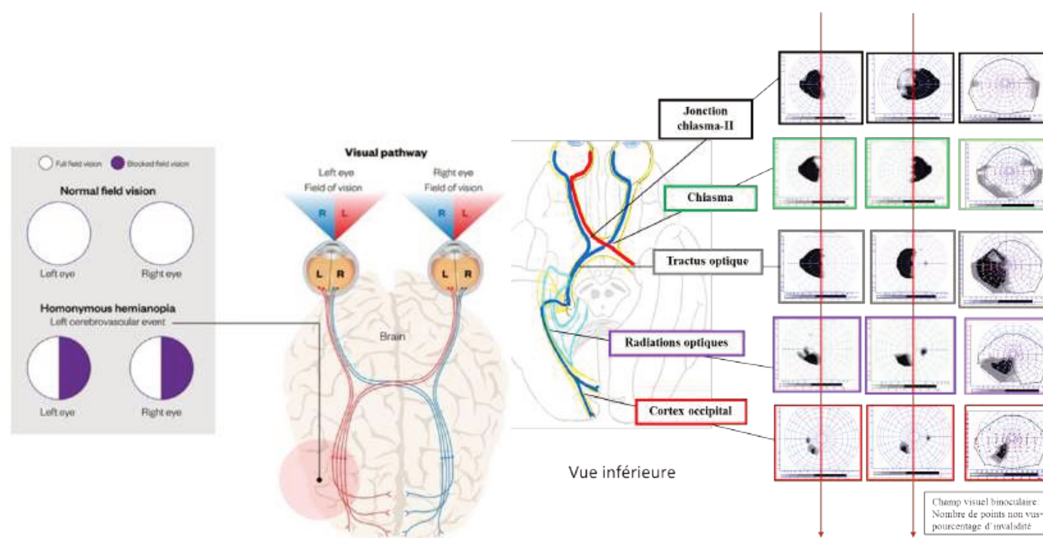


Figure 75: concordance lésions cérébrales et anomalies au CV (89)

Une série italienne a suivi 6 enfants SBS pendant en moyenne 27 mois (entre 4 et 40 mois). Un enfant sur 6 présentait une cécité corticale, 3 enfants des déficits au champ visuel et 3 présentaient un strabisme. Aucun des cas n'a montré d'erreurs réfractives significatives (91).

6.3.3 Délai d'apparition des séquelles

Le délai d'apparition des séquelles est différent en fonction des séquelles et il peut exister un intervalle libre entre le TCNA et les anomalies retrouvées chez l'enfant.

Dans l'étude UCL de 1995 en Belgique, Bonnier et Nassogne (92) ont suivi 13 enfants pendant en moyenne 7 ans de manière prospective.

Deux groupes se distinguaient dans le suivi :

- Un groupe « sans intervalle libre » : 7 enfants sur 13 avaient d'emblée des séquelles sévères dans les suites du secouement dans les premiers mois de vie (cécité, hémiplégie...)
- Un groupe « avec intervalle libre » 6 enfants sur 13 ayant totalement récupéré qui développaient par la suite des anomalies entre 6 mois et 5 ans après le TCNA. Une hémiparésie apparaissait vers 18 mois, un retard psychomoteur vers 24 mois, des troubles du comportement entre 3 et 6 ans.

Séquelles cliniques	% des enfants atteints (UCL)	Délai d'apparition après l'épisode
Décès	8-10	immédiat
Cécité	8	Immédiat
Atteinte visuelle sévère	12	immédiat
Tétraplégie, hémiplégie	25	dans le 1er mois
Cassure de la courbe de croissance du PC	33	détectée après 4 mois
Hémiparésie	17	1 an
Retard psychomoteur	75	1 an
Epilepsie	33	dans les 2 ans
Troubles du comportement	50	dans les 4 ans
Syndrome anxieux	17	
Syndrome autistique	33	
Agitation +++	17	
Retard mental	92	dans les 5 ans
QI de 50 à 70	33	
QI de 70 à 80	50	
QI > 80	17	
Troubles scolaires	92	dans les 6 ans

Figure 76: séquelles neurologiques rencontrées chez les bébés secoués, tableau extrait du livre *Le bébé secoué ; traumatisme crânien du nourrisson* / éd. Par Dominique RENIER

Cet intervalle libre est variable en fonction des séquelles pendant le suivi :

- 75 % de retard du développement psychomoteur à 1 an,
- 33 % d'épilepsie à 2 ans,
- 50 % de troubles du comportement à 4 ans,
- 92 % de retard mental à 5 ans.

Au total, 1 seul enfant (8 %) âgé de 5 ans est en bonne santé et se développe sans problème. Tous les enfants de l'étude de l'UCL nécessitent une rééducation spécialisée.

Ce délai d'apparition s'explique par les étapes du développement cérébral. Un suivi de ces enfants est indispensable afin de déceler les séquelles et de proposer une prise en charge thérapeutique adaptée.

D'un point de vue médico-légal, ce tableau montre l'intérêt de dater la consolidation tardivement afin de ne pas méconnaître des séquelles qui pourraient survenir à l'âge préscolaire et scolaire.

7 Enjeux juridiques du SBS et aspect médico-légal des séquelles ophtalmologiques

7.1 La procédure de signalement et enjeux juridiques

2 procédures existent en fonction de l'urgence de la situation :

- Situation non évaluée, pré évaluée : il n'existe pas de réelle suspicion de maltraitance mais le contexte médico-social est douteux (troubles comportementaux chez les parents, négligence) : recours à une information préoccupante adressée à la CRIP (cellule départementale de l'information préoccupante). Une enquête sociale est alors réalisée.
- Situation d'extrême urgence : signalement auprès du Procureur de la République et copie au président du conseil départemental

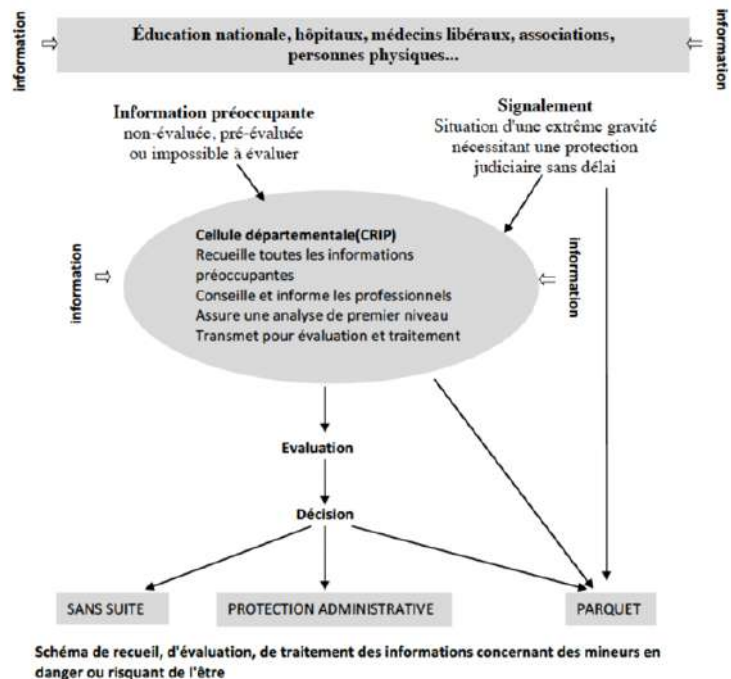


Figure 77: arbre décisionnel juridique de l'enfant en danger (2)

Si le diagnostic de TCNA par secouement est suspecté ou posé, l'enfant doit être protégé et hospitalisé. L'enfant est alors victime d'une infraction pénale. Un signalement urgent doit être fait.

L'objectif du signalement est de protéger l'enfant. Il entraîne le déclenchement d'une double procédure civile et pénale sans délai.

- **Procédure civile** : le procureur de la République peut délivrer une ordonnance de placement provisoire (OPP) ce qui garantit la protection immédiate de l'enfant et d'éviter que les parents puissent garder l'enfant. Cette décision est sans appel.
- **Procédure pénale** : l'enquête pénale permet de rechercher l'auteur des faits et de le poursuivre. Si la responsabilité des parents est écartée par l'enquête pénale, il n'est pas nécessaire de délivrer une OPP et l'enfant pourra rentrer au domicile parental. En cas de décès et d'obstacle médico-légal, le procureur ordonne une autopsie.

Contenu du signalement :

La personne qui signale ne doit pas cibler une personne comme auteur des faits. Elle doit différencier : faits constatés des propos relatés. Tout élément de datation des lésions doit être exclu.

Les peines encourues par l'auteur des faits vont de 5 ans d'emprisonnement à 30 ans de réclusion criminelle. Si le secouement constitue un crime, le Code pénal prévoit pour l'auteur des faits :

- 20 ans de réclusion criminelle pour le cas de violences aggravées entraînant une mutilation ou une infirmité permanente (articles 220-10 et 132-23 du code pénal)
- 30 ans de réclusion criminelle pour le cas de violences aggravées ayant entraîné la mort sans intention de la donner (articles 222-8 et 132-23 du code pénal)

7.2 L'aspect médico-légal des séquelles ophtalmologiques et indemnisations qui en découlent

Le suivi a aussi un but médico-légal car l'importance des séquelles peut jouer d'une part sur la peine encourue par l'auteur des faits et d'autre part sur les dommages et intérêts reversés à cet enfant.

L'expert

Il est choisi parmi les professionnels de santé figurant sur la liste de la cour d'appel.

- Dans un premier temps, l'expert doit établir le lien entre secouement du bébé et les lésions constatées. Il s'appuie sur les données médicales et l'histoire. Il précise la date du secouement, parfois une estimation est donnée avec au maximum une fourchette de 24h.
- Dans un second temps, il doit évaluer les conséquences dommageables liées à cet événement et il sollicite alors des mesures d'expertises afin d'identifier les préjudices déjà constitués et à venir et les séquelles prévisibles. Cette estimation de préjudices est réalisée afin que la victime soit indemnisée.

Pour obtenir l'indemnisation définitive de son préjudice corporel, la victime doit être consolidée c'est-à-dire que la situation médicale doit être stabilisée (souvent déclarée à l'âge de 18-20 ans). Des évaluations tous les 2 ans environ de la situation sont effectuées par les experts (expertises d'étape).

Les séquelles peuvent participer à différents préjudices :

Préjudices patrimoniaux

- Dépenses de santé actuelles et futures : psychomotricien, ergothérapeute, kinésithérapie
- Préjudice scolaire : indemnisation de la renonciation à une certaine scolarité, coût de l'aide personnalisée ou éducation spécialisée
- Frais de logement et véhicule adaptés : aménagements du domicile et véhicule

Préjudices extra patrimoniaux

- Souffrances endurées physiques et psychiques (temporaires ou permanentes)
- Préjudice d'agrément : activités sportives, loisirs
- Déficit fonctionnel permanent ou temporaire : les incapacités

Sur le plan ophtalmologique, les séquelles peuvent participer à différents préjudices :

- Préjudice esthétique : présence d'un strabisme
- Préjudice scolaire, professionnel : acuité visuelle incompatible avec la profession
- Déficit fonctionnel : incapacité à conduire une voiture (acuité visuelle ou altérations au CV non compatibles avec le permis de conduire)
- Préjudice d'agrément : loisir non compatible avec l'acuité visuelle comme le tir ou contre-indication à des sports de combat (boxe)
- Préjudices patrimoniaux : dépenses de santé (frais consultations ophtalmologiques et orthoptiques, frais de déplacement pour les visites médicales), frais de véhicule adapté, assistance par une tierce personne si malvoyance, chien d'assistance
- Préjudices extra patrimoniaux : souffrance psychique endurée par les séquelles ophtalmologiques, difficulté d'intégration dans la société.

Ainsi la détection de séquelles ophtalmologiques est primordiale et participe à l'évaluation des préjudices et donc au montant de l'indemnisation.

Pour être indemnisé, la victime peut choisir entre la voie civile ou pénale.

- La voie civile : repose sur le fait que le responsable est condamné à indemniser la victime. Cette voie ne se prononcera pas sur la culpabilité ou sur la peine.
- La voie pénale : le juge se prononcera sur la culpabilité et peine du responsable. La victime peut se constituer partie civile

En principe l'auteur des faits est condamné à indemniser directement les victimes. Cependant il arrive que l'auteur ne puisse être identifié ou soit insolvable. Dans les cas graves d'infirmité permanente, l'indemnisation peut représenter plusieurs millions.

Pour ces raisons, la victime peut saisir la commission d'indemnisation des victimes d'infractions (CIVI). La CIVI se charge de l'indemnisation de la victime (auteur des faits inconnu ou insolvable) et peut être saisie jusqu'aux 21 ans de la victime. Sa saisine permet à la victime de percevoir plus rapidement les indemnités versées par le fonds de garantie des victimes (FGTI) qui se retournera ensuite contre l'auteur du secouement.

8 Problématique et objectifs de l'étude

Peu de références aux séquelles visuelles sont décrites à long terme, c'est-à-dire des années après le TCNA, surtout à l'âge scolaire à partir de 6 ans.

Des petites séries de 2-3 enfants quelques années après le TCNA ont étudiées le versant ophtalmologique des séquelles mais sont peu nombreuses.

Il n'existe pas d'études récentes examinant les séquelles visuelles comprenant une série de patients avec un recul conséquent.

La seule étude ophtalmologique, comprenant une grande série de patients, est celle de Kivlin réalisée entre 1987 et 1998 qui comprenait une période de suivi allant de 1 mois à 5 ans avec un recul moyen de 21 mois sur 55 patients (des 116 au départ). Mais cette étude a été publiée il y a 26 ans.

Nous avons remarqué dans le service des EVNO du CHU de Lille qu'un grand nombre d'enfants gardait des séquelles visuelles. Initialement, le tableau clinique est spectaculaire avec des HR éclaboussant le pôle postérieur et la périphérie du FO associées à des lésions cérébrales importantes.

Il nous semblait indispensable de réaliser une série étudiant les séquelles visuelles avec un recul d'au moins 5 ans sur le TCNA.

Pour avoir une série plus importante, nous avons repris une étude de 2017 réalisée dans le service comprenant 27 patients.

L'objectif principal est de décrire les caractéristiques des séquelles visuelles à long terme observées chez des enfants victimes de SBS, 5 à 10 ans après le diagnostic de TCNA.

Dans les objectifs secondaires, on souhaite :

- Étudier l'association entre la gravité des HR initiales lors du diagnostic de SBS et la gravité des atteintes ophtalmologiques détectées avec un recul entre 5 et 10 ans
- Analyser la corrélation entre temps de résorption des HR et séquelles ophtalmologiques
- Examiner la corrélation entre la gravité des séquelles ophtalmologiques et la gravité des séquelles neurologiques à long terme

Matériel et Méthodes

1 Type d'étude

Nous avons réalisé une étude épidémiologique descriptive analytique rétrospective incluant 52 patients qui s'est déroulée en 2 parties entre février et avril 2017 et reprise entre mars 2022 et novembre 2023, au Centre Hospitalier et Régional Universitaire de Lille dans le service des Explorations Visuelles et Neuro-Ophtalmologie (EVNO).

1.1 Critères d'inclusion

Les patients inclus dans l'étude étaient les enfants âgés entre 6 et 11 ans en 2017 (nés entre 2006 et 2011) et les enfants âgés entre 5 et 11 ans en 2023 (nés entre 2012 et 2018). Notre étude comprend donc les enfants nés entre 2006 et 2018 qui présentaient des HR pendant leurs deux premières années de vie, associées à un HSD, victimes de TCNA par secouement et aveux reconnus.

1.2 Critères d'exclusion

Les critères d'exclusion était la présence d'HR causées par un traumatisme accidentel, ou sans diagnostic de TCNA par secouement certain, l'absence d'aveux reconnus même en cas de forte suspicion clinique.

1.3 Recueil des données

Nous avons sélectionné les enfants faisant partie de la base de données des EVNO qui répondaient aux critères d'inclusion.

Ces enfants avaient été examinés initialement dans le même service ophtalmologique. Un appel téléphonique à l'adulte responsable de l'enfant était effectué afin d'obtenir le consentement pour une consultation ponctuelle ophtalmologique. Si le responsable légal acceptait le rendez-vous médical ophtalmologique, une convocation dans le service était alors envoyée.

Chaque consultation se déroulait lors d'une demi-journée et comprenait un interrogatoire de l'adulte accompagnant afin de s'assurer du diagnostic, des critères d'inclusion et d'exclusion. De nombreux examens étaient réalisés. Tous les patients ont bénéficié d'un examen dans le même centre et par les mêmes techniciens et examinateurs.

Les données ophtalmologiques initiales lors du diagnostic de SBS (grade des HR) ont été recueillies à partir du dossier médical de l'enfant. Ces données sont centralisées dans un même logiciel.

Les données neurologiques, le terme de l'accouchement, les antécédents, la radiographie du squelette entier réalisée initialement lors du diagnostic ont été recueillis à partir du logiciel institutionnel « Sillage », des dossiers médicaux physiques archivés lorsque cela était possible (courriers médicaux, correspondance entre professionnel de santé).

2 Population de l'étude

2.1 Interrogatoire

L'interrogatoire de l'adulte accompagnant était effectué afin de s'assurer du diagnostic, des facteurs de risque liés au nourrisson avant le TCNA, les facteurs de risque liés à la famille.

L'interrogatoire comprenait des questions liées au suivi ophtalmologique et neurologique. Il s'appuyait sur les éventuelles séquelles neurologiques mais aussi sociales, les troubles de comportement, la scolarité de l'enfant.

On confirmait avec l'accompagnant l'existence d'un aveu de l'auteur des faits afin d'être certain que l'enfant pouvait intégrer notre étude (Le questionnaire est disponible dans l'annexe 1).

2.2 Examen ophtalmologique

Il comprenait :

- une mesure de l'acuité visuelle
- un champ visuel monoculaire Goldman sur les 2 yeux
- un examen OCT maculaire et du nerf optique
- un examen biomicroscopique avec réalisation d'un FO
- une rétinophotographie.

L'acuité visuelle était effectuée à l'aide d'une échelle décimale sur écran LCD à 4 m, les optotypes (lettres, chiffres, dessins) et la méthode d'appariement pouvaient différer d'un patient à l'autre selon la clinique, la faisabilité de l'examen et la compréhension de l'enfant, mais non entre les deux yeux, le but étant de détecter une amblyopie.

Chez les patients qui ne pouvaient communiquer et dont l'état clinique ne permettait pas la lecture des optotypes, un test bébé vision à l'aide des cartes de Teller était réalisé afin d'estimer l'acuité visuelle.

Le champ visuel Goldman monoculaire sur les 2 yeux était réalisé par les techniciens expérimentés à l'aide d'un test cinétique périphérique avec recherche de scotome central. Si le CV Goldman était non faisable en raison de l'état clinique de l'enfant, un CV par attraction périphérique était réalisé. Les résultats du CV étaient classés en 5 groupes (examen normal, atteinte rétrochiasmatique (hémianopsie

homonyme ou quadranopsie homonyme), atteinte chiasmatique (quadrantopsie bitemporale), examen non fait et autres altérations).

L'analyse du nerf optique consistait à une interprétation du RNFL sur un OCT Zeiss Cirrus HD-OCT® (Carl Zeiss Meditec™, Jena, Germany).

Les valeurs obtenues de notre population étaient comparées à une base de données normatives, réalisées à partir de plusieurs centaines de patients considérés comme sains et ajustées à l'âge, l'ethnie et la réfraction.

Un score de probabilité permet d'extrapoler un code couleur comme suit :

- En **vert** : il y a 95% de probabilité que la valeur soit normale
- En **Jaune** : la probabilité de normalité est inférieure à 5%
- En **Rouge** : la probabilité de normalité est inférieure à 1%.

Une classification en fonction de l'épaisseur moyenne du RNFL a alors été effectuée selon 4 grades en suivant le code couleur donnée par l'OCT et en appariant nos enfants âgés entre 5 et 11 à des adultes de 18 ans (les enfants âgés de moins de 18 ans ne sont pas codifiés par des codes couleurs)

- Pas de pertes en fibres (≥ 85 microns d'épaisseur) couleur verte
- Pertes en fibres modérées (≥ 80 mais < 85 microns) couleur jaune
- Pertes en fibres sévères (< 80 microns) couleur rouge
- Non faisable lorsqu'une fixation minimale de l'enfant était impossible

Une perte d'environ un tiers des tissus est nécessaire avant qu'un patient ne tombe en dehors de la fourchette normale. L'analyse du complexe des cellules ganglionnaires a été effectuée mais dans la plupart des cas non interprétables en raison de la présence de membrane épirétinienne.

Pour l'analyse de la macula nous avons utilisé un OCT spectral domain (SD-OCT) : Spectralis® (Heidelberg Engineering, Inc.™, Heidelberg, Germany).

Nous avons classé les atteintes maculaires en 8 groupes en fonction de la gravité des atteintes maculaires (Profil fovéolaire normal, anomalie du vitré uniquement, Présence d'une MER périphérique sans déformation du profil fovéolaire, Présence d'une MER centrale sans déformation du profil fovéolaire, Présence d'une MER centrale avec déformation du profil fovéolaire, Présence d'une MER centrale tractionnelle ou syndrome de traction vitréo-maculaire, décollement/remaniement/déformation de la hyaloïde, Anomalies profondes de la rétine).

Un examen du FO ainsi qu'une rétinophotographie du FO étaient réalisés au clarus 500 afin de déceler des cicatrices rétinienne.

2.3 Examen oculomoteur et orthoptique

Un bilan orthoptique (disponible en annexe 2) comportait un test sous écran avec mesure prismatique, une étude de la motilité oculaire, une évaluation de la vision binoculaire (test de Lang) et la description de mouvements anormaux tel qu'un nystagmus s'il était présent.

2.4 Évaluation neuropsychologique

L'évaluation neuropsychologique reposait sur l'interrogatoire du responsable légal accompagnant l'enfant. Les données neuropsychologiques étaient également recherchées dans le dossier médical dans la base de données du logiciel institutionnel « Sillage » du Centre Hospitalier Universitaire de Lille. Nous avons recherché des séquelles neurologiques neuropsychologiques et neurosensorielles (Épilepsie active, Trouble du comportement ou TDAH, Retard psychomoteur ou retard des acquisitions, Troubles moteurs (hémiparésie ou hémiplégie), surdité). Nous avons également recherché si l'enfant présentait une scolarité normale, s'il était accompagné d'une AVS ou SESSAD ou s'il avait intégré une école spécialisée.

3 Analyse statistique

Un descriptif de la population a été réalisé : les variables qualitatives ont été décrits via leurs effectifs et pourcentages, et les variables quantitatives par leurs moyennes et écarts-types ou médianes et quartiles.

Pour comparer des variables quantitatives selon les groupes, des tests de Student ou des ANOVA ont été employés lorsque les conditions d'application étaient respectées. Dans le cas contraire des tests de Mann Whitney ou de Kruskal-Wallis étaient effectués. Pour comparer des variables qualitatives selon les groupes, des tests du Chi² ont été réalisés si les conditions d'application étaient réunies, dans le cas contraire des tests exacts de Fisher étaient employés.

Pour évaluer les facteurs associés à l'acuité visuelle, des modèles de régression linéaires mixtes ont été utilisés avec intercept aléatoire pour tenir compte de l'aspect hiérarchique des données. Les coefficients de régression beta sont exprimés avec leurs intervalles de confiance à 95% et la p-value de leur significativité.

Pour évaluer les facteurs associés aux atteintes à l'OCT, au FO ou au RNFL, des modèles de régressions logistiques mixtes ont été réalisés avec intercept aléatoire pour tenir compte de l'aspect hiérarchique des données. Les odds ratio sont exprimés avec leurs intervalles de confiance à 95% et la p-value de leur significativité (93).

Tous les tests étaient bilatéraux avec un alpha à 5%. Les analyses ont été réalisées avec SAS 9.04.

Résultats

1 Description démographique

Cent quatorze enfants étaient éligibles, nous en avons convoqués 97 et 62 d'entre eux se sont présentés (54.4% de participation). Pour cinquante-deux enfants, le diagnostic de SBS a été confirmé oralement par l'adulte accompagnant ou une décision de justice. Six enfants nés entre 2006 et 2018, qui répondaient aux critères d'inclusion, sont décédés dans les suites du SBS. (5.3%)

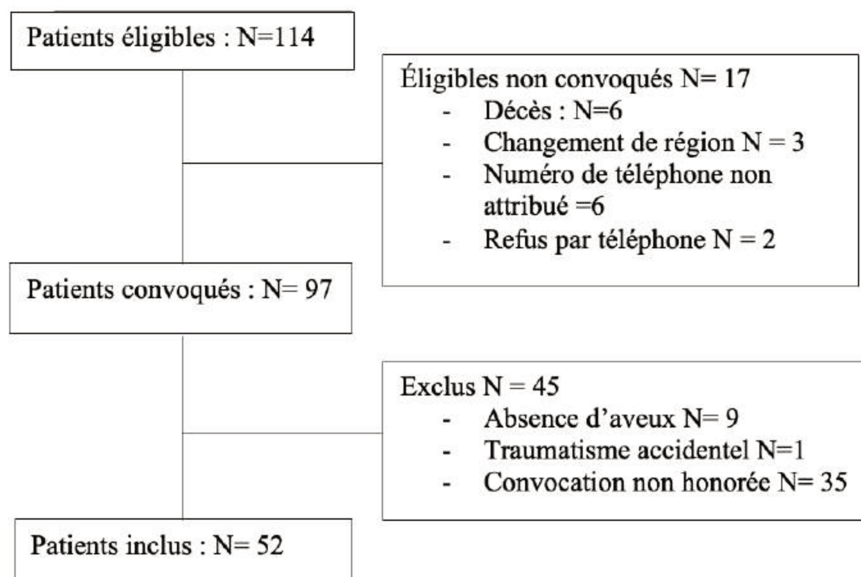


Figure 78: flow chart de l'étude

L'âge moyen des enfants convoqués était de 8.08 ans $\pm$ 1.49 ans avec une médiane (Q1;Q3) à 8 (7.00;9.00). Le sexe ratio était de 35 garçons pour 17 filles c'est-à-dire environ 2/1.

Les garçons représentaient 67% des enfants.

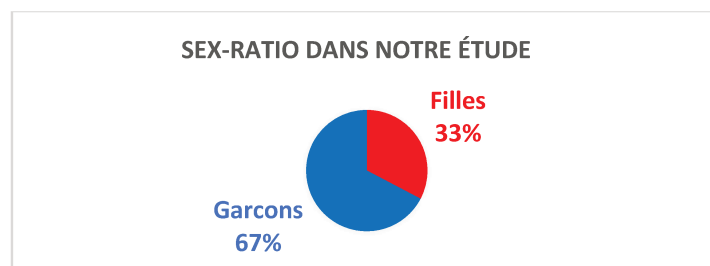


Figure 79: sex-ratio dans notre étude

L'âge moyen lors du diagnostic de SBS était de 4,90 mois $\pm$ 2.91 avec une médiane (Q1;Q3) à 4 (3.00 ;6.00) et médiane minimale à 1 mois et médiane maximale à 14 mois.

Le nombre d'années de recul entre l'âge du patient lors de l'examen et l'âge lors du diagnostic était de 7.85 ans $\pm$ 1.61 avec une médiane à 8 (6.50;9.00), médiane minimale à 5 et médiane maximale à 11 ans.

Concernant les mois de l'année, nous ne retrouvons pas de prédominance d'un mois ou d'une saison.

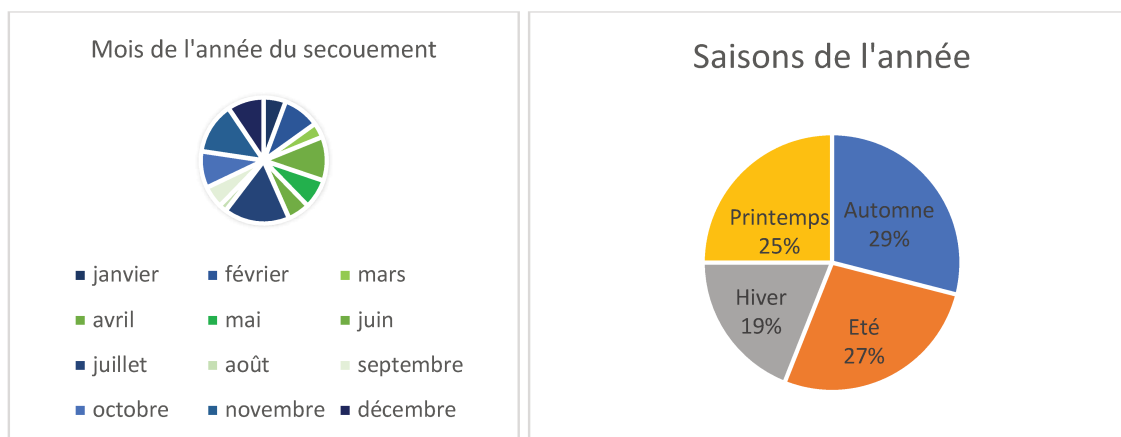


Figure 80: mois et saison de l'année lors du diagnostic de SBS

8 enfants étaient nés prématurés dont un était grand prématuré né entre 28 et 32 SA (15.4%).

63% des enfants ont 4 mois ou moins et 71% ont 6 mois ou moins.

2 enfants avaient plus de 12 mois lors du diagnostic (diagnostic à 13 et 14 mois).

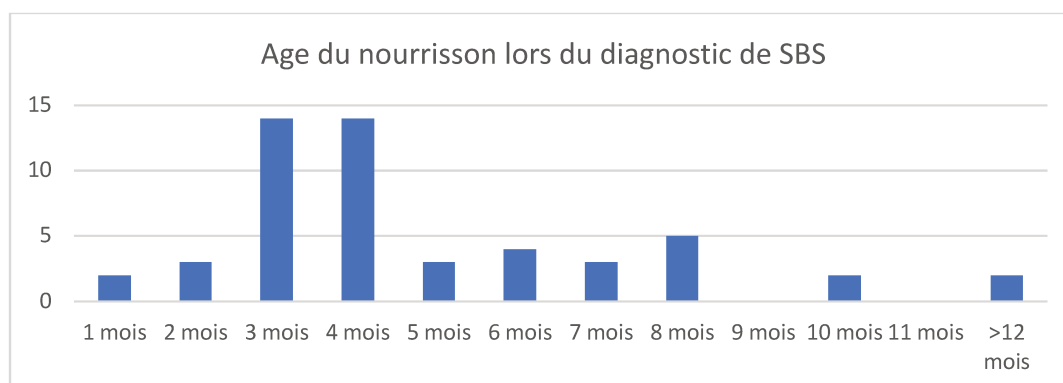


Figure 81: âge du nourrisson lors du diagnostic de SBS

En terme de scolarité de l'enfant :

- 15 enfants sont scolarisés dans une école spécialisée (IEM, IME, CRESDA, ULIS) (29%).
- 8 enfants sont scolarisés dans une école « normale » mais avec une AVS ou SESSAD (15%).
- 29 ont une scolarité considérée comme « normale » (56%).

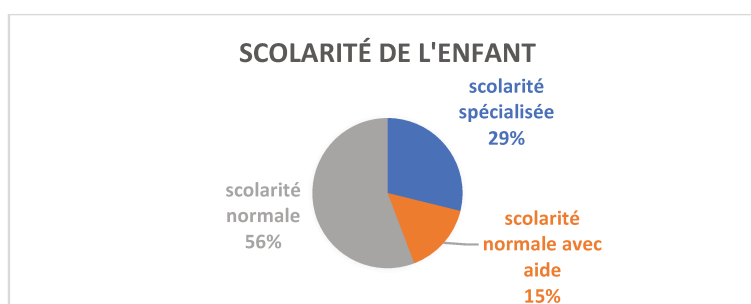


Figure 82: type de scolarité de l'enfant

Concernant l'auteur des faits :

- 21 avaient été secoués par le père (52.5%)
- 12 par la nourrice (30%),
- 5 enfants avaient été secoués par la mère biologique (12.5%),
- 2 par le beau-père (5%).

Dans 56% des cas, l'auteur des faits est un homme.

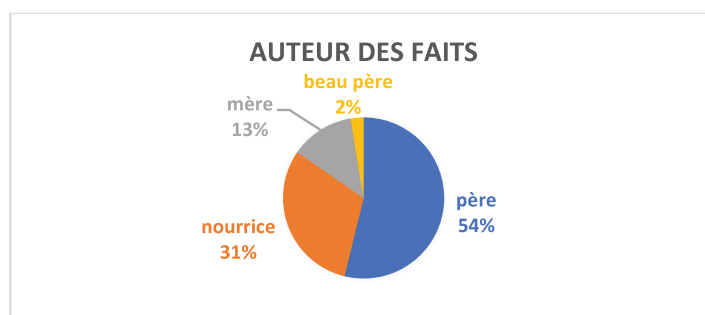


Figure 83: auteur du secouement

Sur le plan social :

- 22 enfants sur 41 (53,6%) ont été placés au moins plusieurs mois dont 6 enfants encore placés actuellement (14.3%).
- 21 enfants sur 52 n'ont pas honoré au moins une convocation médicale durant leur suivi (40%).

Tableau 6: pourcentage de PVNE dans la population

Nombre de rdv médicaux non honorés au CHU de Lille non excusés depuis le diagnostic	Population Totale N=52 (%)
0	31 (59.62)
1	13 (25.00)
2	4 (7.69)
3	2 (3.85)
5	2 (3.85)

En excluant les données manquantes 28/52 (53,8%), la situation professionnelle au foyer au moment de la consultation a été classée en 3 catégories (situation « précaire » : aucun emploi stable chez les 2 parents, situation « intermédiaire » : 1 des 2 parents a un emploi stable et situation « favorisée » : les 2 parents ont un emploi stable).

- 5 enfants vivaient dans un foyer considéré comme précaire (19%)
- 10 enfants vivaient dans un foyer considéré comme intermédiaire (39%)
- 11 enfants vivaient dans un foyer considéré comme favorisé (42%)

Au moment de la consultation nous avons constaté que tous les milieux sociaux étaient donc touchés.

Sur le plan de la gravité du tableau neurologique initial des enfants (sur un total de 52 enfants)

- 36 enfants ont nécessité un drainage de l'HSD (69%).
- 22 enfants ont séjourné en réanimation (42.3 %).
- 4 ont été retrouvés en état d'arrêt cardio respiratoire par les secours (7.7%).
- 10 enfants avaient été diagnostiqués syndrome de Silverman en plus du diagnostic de SBS (19.2% donc environ 1/5 des enfants) car ils présentaient des fractures associées et des signes de maltraitance.

Tableau 7: caractéristiques de la population étudiée

	Données	
Age actuel (année) moy $\pm$ écart type	8.08 $\pm$ 1.49	
Sexe H/F	2/1	
Age diagnostic SBS (mois) moy $\pm$ écart type	4.90 $\pm$ 2.91	
Recul (année)	7.85 $\pm$ 1.61	
Prématurité	15%	
Saison N (%)	Automne	15 (28.9%)
	Été	14 (27%)
	Hiver	10 (19.2%)
	Printemps	13 (25%)
Syndrome de Silverman N (%)	10 (19.2%)	
HSD ayant nécessité un drainage N=52 (%)	36 (69%)	
Séjour en réanimation N=52 (%)	22 (42.3%)	
Scolarité N=52 (%)	Normale	29 (55.8%)
	Normale avec AVS	8 (15.3%)
	Spécialisée	15 (28.9%)
Personne incriminée N = 40 (%)	Père	21 (52.5%)
	Nourrice	12 (30%)
	Mère	5 (12.5%)
	Beau père	2 (5%)
Handicap avant secouement N= 52(%)	6 (11.5%)	
Situation professionnelle des foyers N = 26 (%)	Précaire	5 (19.2%)
	Intermédiaire	10 (38.5%)
	Favorisée	11 (42.3%)

Le motif d'admission aux urgences lors du diagnostic initial comprenait généralement malaise, hypotonie, pleurs incessants, vomissement, crise convulsive.

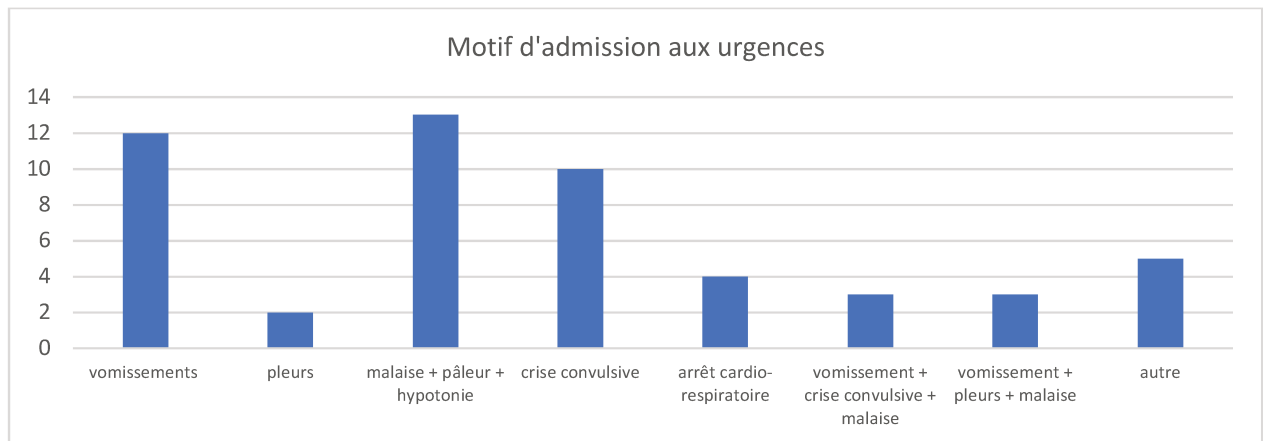


Figure 84: motif d'admission aux urgences

Sur le plan de l'examen ophtalmologique initial (sur un total de 104 yeux)

On retrouvait au total :

- 91.3% d'HR (95 yeux sur 104)
- 83% d'HR bilatérales
- 52% d'HR de stade 3

Le tableau initial comportait des HR de stade 3 sur au moins un œil chez 30 enfants (56.6%).

Plus d'un œil sur 2 étaient classés en grade 3 c'est-à-dire avec les HR les plus sévères.

Nous avons classé les enfants en trois groupes en fonction de la gravité des HR initiales.

Le groupe A était constitué d'enfants avec pour grade le plus élevé d'HR le grade 1 sur les 2 yeux, le groupe B avait au pire des HR de grade 2 sur l'œil le plus atteint et le groupe C avait au pire des HR de grade 3 sur l'œil le plus atteint. 62% des enfants faisaient partie du groupe C (le plus sévère).

Concernant le suivi ophtalmologique :

- 3 enfants n'ont pas de suivi ophtalmologique (5.7%).
- 14 enfants ont un suivi ophtalmologique hospitalier (27%).
- 35 ont un suivi ophtalmologique en ville (67.3%).

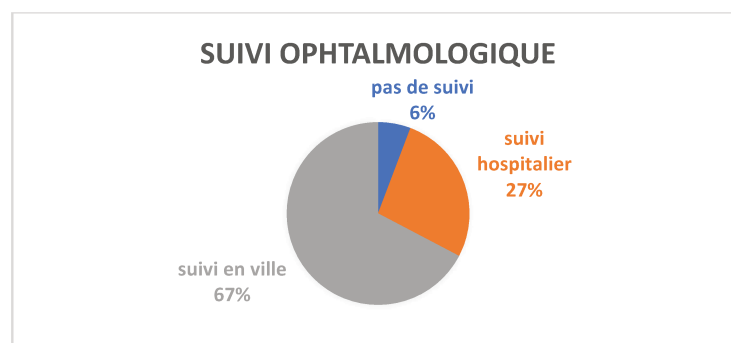


Figure 85: type de suivi ophtalmologique

Tableau 8: caractéristiques ophtalmologiques initiales de la population étudiée

	Données	
Bilatéralité des HR initiales N = 52(%)	43 (82.7%)	
Grade des HR initiales par oeil N = 104 yeux (%)	Grade 1	19 (18%)
	Grade 2	22 (21%)
	Grade 3	54 (52%)
Groupe de gravité des HR (en retenant le grade le plus élevé des 2 yeux) N (%)	Groupe A	10 (19%)
	Groupe B	10 (19%)
	Groupe C	32 (62%)
Temps de résorption HR Moy (± ET)	Groupe A	0.88 (± 1.21)
	Groupe B	1.22 (± 0.73)
	Groupe C	2.64 (±1.36)

Les enfants n'avaient pas forcément le même grade d'HR aux 2 yeux. Certains avaient des HR unilatérales.

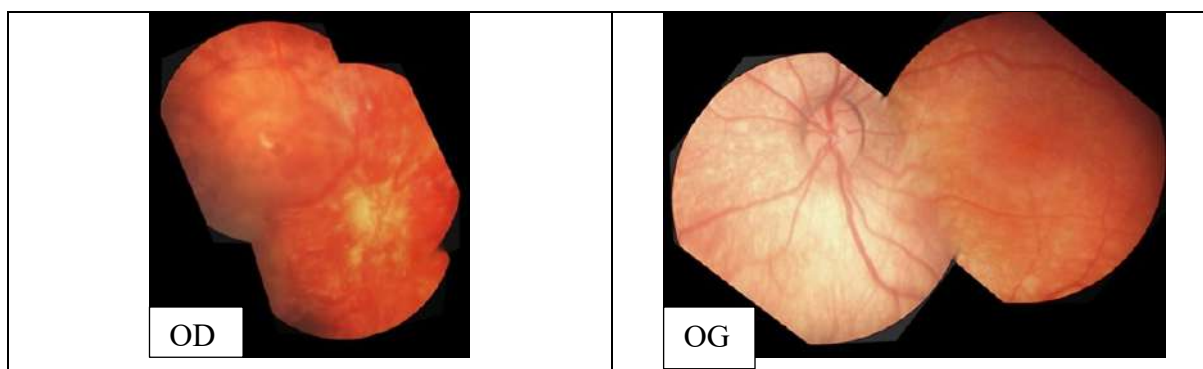


Figure 86: HR unilatérales de grade 3 à l'OD, pas d'HR à l'OG

Concernant l'âge

Le test de Kruskal-Wallis ne montre pas de différence d'âge significative lors du secouement entre ceux faisant partie du groupe A et ceux dans le groupe C (p-value 0.06).

Le test de Mann Whitney ne montre pas de différence d'âge significative entre ceux présentant des HR unilatérales et ceux présentant des HR bilatérales (p-value 0.28).

Concernant la personne incriminée :

Le test de Fisher ne retrouve pas d'association significative entre la personne incriminée et la gravité des HR initiales (p=1.00)

Concernant le sexe

Le test de Fisher ne montre pas de différence significative entre sévérité des HR initiales et le sexe de l'enfant (p=0.49).

Concernant les rendez-vous médicaux non honorés

Aucune différence n'est retrouvée au test de Fisher entre la sévérité des HR et l'absence aux RDV ($P=0.80$). Donc ceux ayant des HR plus sévères n'honorent pas plus les RDV médicaux.

Concernant le temps de résorption

Le temps de résorption des HR est statistiquement plus important dans le groupe C par rapport aux groupes A ou B ($p<0.01$) d'après le test de Mann Whitney.

Tableau 9: temps de résorption des HR en fonction du groupe de gravité

		Groupe A ou B	Groupe C	P-value
Nb total de patients N=41		16 (39%)	25 (61%)	Test WMW
Temps de résorption des HR (en mois)	Moyenne ($\pm$ ET)	1.03 ($\pm$ 1.01)	2.64 ($\pm$ 1.36)	< 0.01
	Médiane (Q1;Q3)	0.75 (0.29 ; 1.46)	2.50 (2.00 ; 3.50)	
	Médiane (min;max)	0.75 (0.17 ; 4.00)	2.50 (0.36 ; 5.00)	

Le test KW montre que plus le groupe de gravité des HR initiales est important plus le temps de résorption est long. ($P<0.01$)

Sur le plan neurologique

Nous avons recensé les atteintes neurologiques, neuro-cognitives, neuro psychiatriques :

- 8 enfants présentent des troubles moteurs à type de déficit de préhension, hémiparésie
- 6 enfants sont sous antiépileptiques actuellement
- 1 enfant est suivi pour des migraines résistantes aux antalgiques (suivi au centre de la douleur)
- 16 ont des troubles de comportement à type de TDAH, agressivité, impulsivité
- 25 enfants ont un retard des acquisitions (retard écriture, lecture)
- 1 enfant est atteint de surdité

Parmi ces 6 séquelles neurologiques, neurocognitives, neuro psychiatriques, neurosensorielles nous avons gradé quantitativement le nombre de ces séquelles. 60% des enfants ont au moins une atteinte.

Tableau 10: répartition des enfants en fonction du nombre de séquelles neurologiques

Nombre de séquelles neurologiques par enfant	Effectif N=52
0	21 (40%)
1	13 (25%)
2	13 (25%)
3	2 (4%)
4	3 (6%)

2 Caractéristiques ophtalmologiques des séquelles

2.1 Sur le plan ophtalmologique

Acuité visuelle

L'acuité visuelle moyenne de nos enfants était de $9,3/10^{\text{ème}} \pm 0.43$ avec une médiane à $10/10^{\text{ème}}$ (0.80 ;1.00). L'acuité visuelle moyenne en logmar était de 0.19 ± 0.53 .

Le grade d'HR initial n'est pas associé à une altération de la MAVC actuelle en dixième selon les résultats du modèle de régression linéaire mixte ($p=0.44$).

Concernant l'âge au diagnostic :

L'âge au diagnostic du SBS n'est pas associé à une modification de l'acuité visuelle finale selon les résultats du modèle de régression linéaire mixte ($p=0.19$). Donc le fait d'être diagnostiqué SBS plus jeune n'a pas plus de répercussion sur l'acuité visuelle finale.

OCT maculaire

L'atteinte maculaire est la séquelle ophtalmologique la plus fréquente ; 1 enfant sur 2 présente un OCT maculaire anormal sur un œil ; 26 enfants ont un OCT maculaire bilatéral normal (50%).

Dans notre étude (sur au moins un œil) :

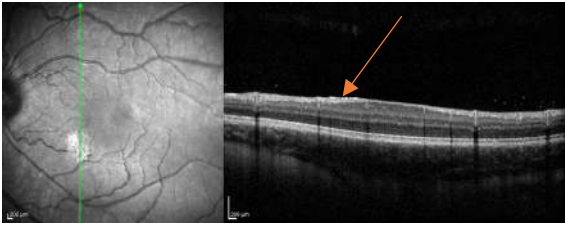
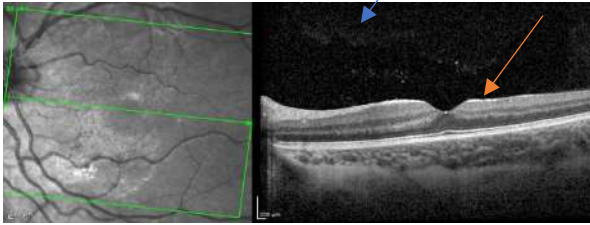
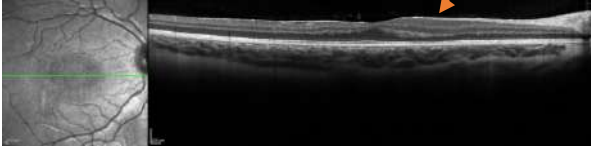
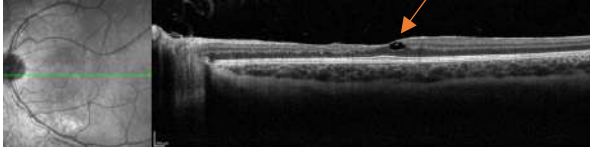
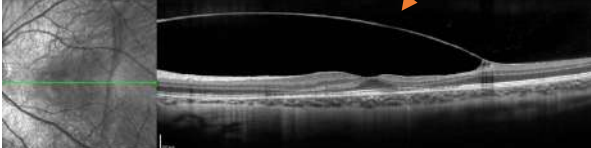
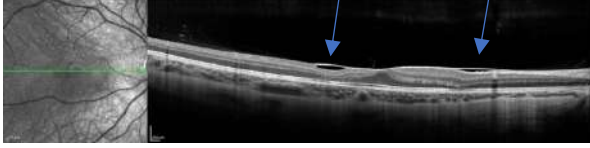
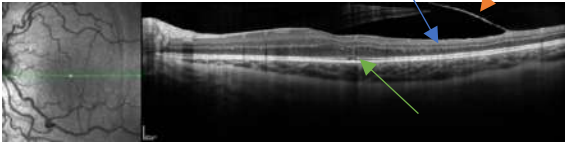
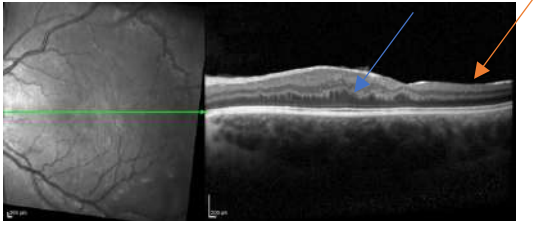
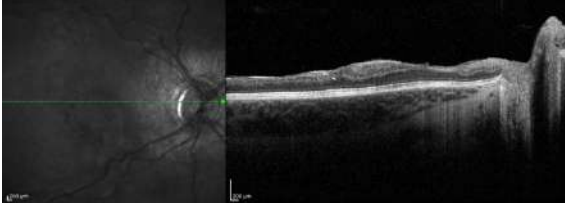
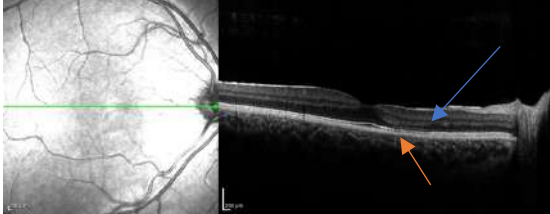
- 2 enfants ont une anomalie du vitré avec uniquement un décollement postérieur du vitré (non physiologique à cet âge) sans anomalies rétinienne (3.8%)
- 5 Enfants ont une MER périphérique (9.6%).
- 5 Enfants ont une MER centrale ne déformant pas le profil fovéolaire (9.6%).
- 9 Enfants ont une MER centrale déformant le profil fovéolaire (17.3%).
- 1 enfant a un syndrome de traction vitréo-maculaire (1.9%).
- 11 enfants ont un décollement de la hyaloïde plus ou moins associé à la MLI (21%).
- 6 enfants ont une anomalie profonde de la rétine (atrophie rétinienne, anomalie de l'épithélium pigmentaire) (11.6%).

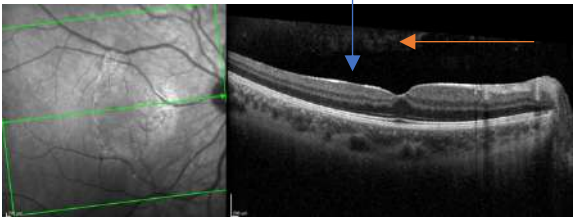
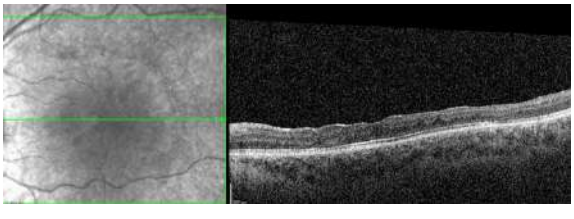
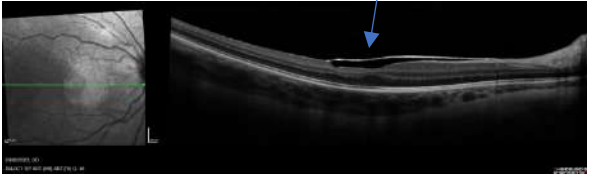
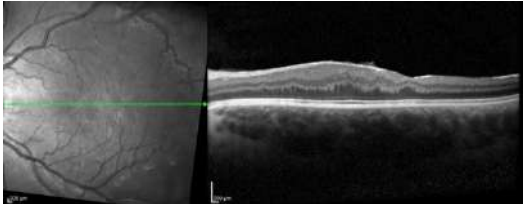
On retrouve une MER sur 19% des OCT maculaires (20 yeux/104) soit quasiment 1/5 des OCT maculaires effectués, une hyaloïde postérieure décollée dans 18% des OCT maculaires (quasiment 1/5 des OCT maculaires également).

Parmi les MER présentes, 50% des MER déforment le profil fovéolaire.

Les enfants qui présentent une MER, ont donc systématiquement un décollement postérieur du vitré.

Tableau 11: Anomalies retrouvées à l'OCT maculaire

MER périphérique 	DPV complet (flèche bleue) et MER ne déformant pas le profil fovéolaire (flèche orange) 
MER centrale ne déformant pas le profil fovéolaire 	MER centrale avec modification kystique intra rétinienne 
Décollement de la hyaloïde 	Remaniement de la hyaloïde distendue associée à une adhérence vitréo-maculaire 
Décollement de la hyaloïde (flèche orange) et atrophie temporale des couches rétinienne et remaniement (flèche bleue), défaut de l'épithélium pigmentaire (flèche verte) 	Atrophie des couches rétinienne temporales (flèche orange), remaniement des couches rétinienne internes et externes en interpapillomaculaire (flèche bleue) 
Déstructuration des couches rétinienne internes et externes avec atrophie des couches rétinienne temporales 	Altération de l'épithélium pigmentaire (flèche orange) et atrophie de la nucléaire externe (flèche bleue) 

MER centrale ne déformant pas le profil fovéolaire (flèche bleue), anomalie du vitré (flèche orange) 	Destruction complète des couches rétinienne 
Décollement de la hyaloïde avec adhérence périfovéale, destruction de la dépression centrale 	Atrophie des couches rétinienne en temporal, destruction des couches rétinienne 

Le décollement de la hyaloïde postérieure et MLI est expliqué par les hémorragies sous la MLI survenues lors du secouement (Ci-dessous un OCT maculaire initial)

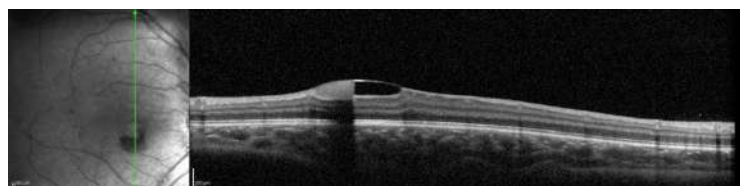


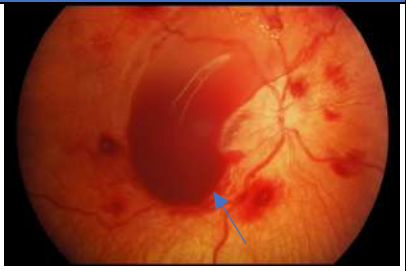
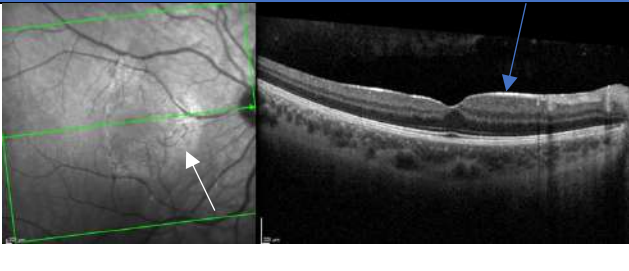
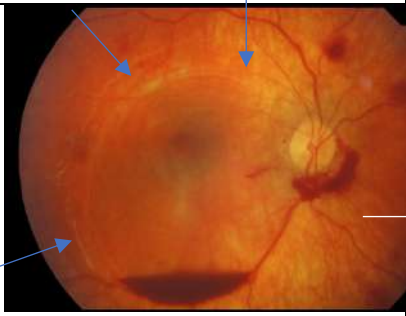
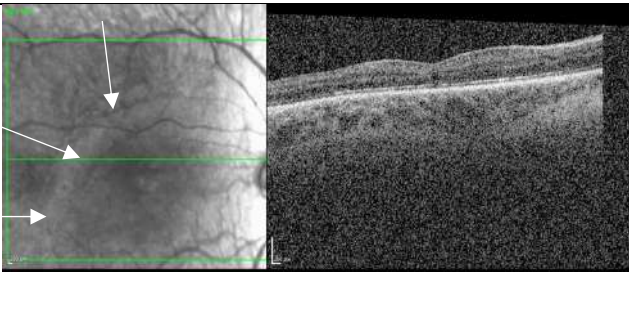
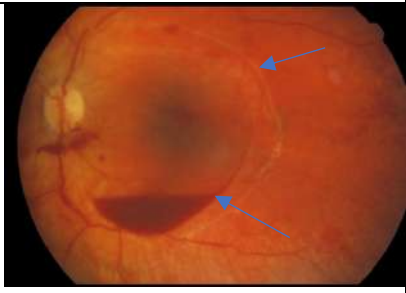
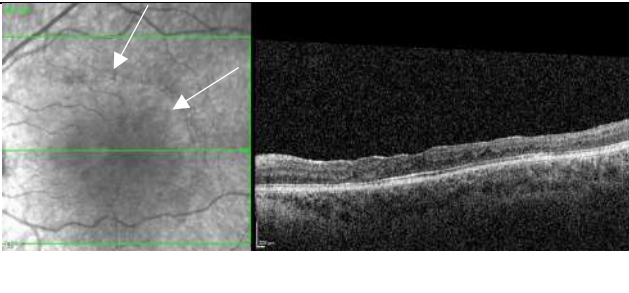
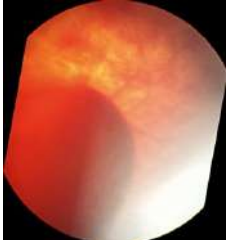
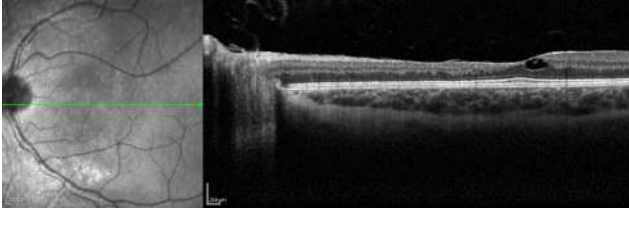
Figure 87: OCT réalisé lors du diagnostic SBS, hémorragie sous la MLI. Remerciements au Dr Drumare.



Figure 88: vaisseaux tortueux chez une enfant de 7 ans victime de SBS en raison d'une MER faisant traction sur les vaisseaux

On constate une concordance entre topographie des HR et anomalies à l'OCT maculaire. Les enfants, qui ont des anomalies à l'OCT maculaire, avaient des HR initiales de grade 3 avec un temps de résorption plus long que la moyenne.

Tableau 12: concordance entre topographie des HR et anomalies à l'OCT maculaire

Grades	Fond d'œil initial	OCT maculaire
HR 3 Temps de résorption : 2 mois		
HR 3 Temps de résorption : 2.25 mois		
HR 3 Temps de résorption : 2.25 mois		
HR 3 3 mois		

RNFL

Nous avons trouvé sur 104 yeux :

- Absence de pertes en fibres (≥ 85 microns) couleur verte pour 72 yeux (69% des yeux)
- Pertes en fibres modérées (≥ 80 mais < 85) couleur jaune pour 13 yeux (12.5% des yeux)
- Pertes en fibres sévères (< 80 microns) couleur rouge pour 12 yeux (11.5% des yeux)
- Non faisable lorsqu'une fixation minimale de l'enfant était impossible pour 7 yeux

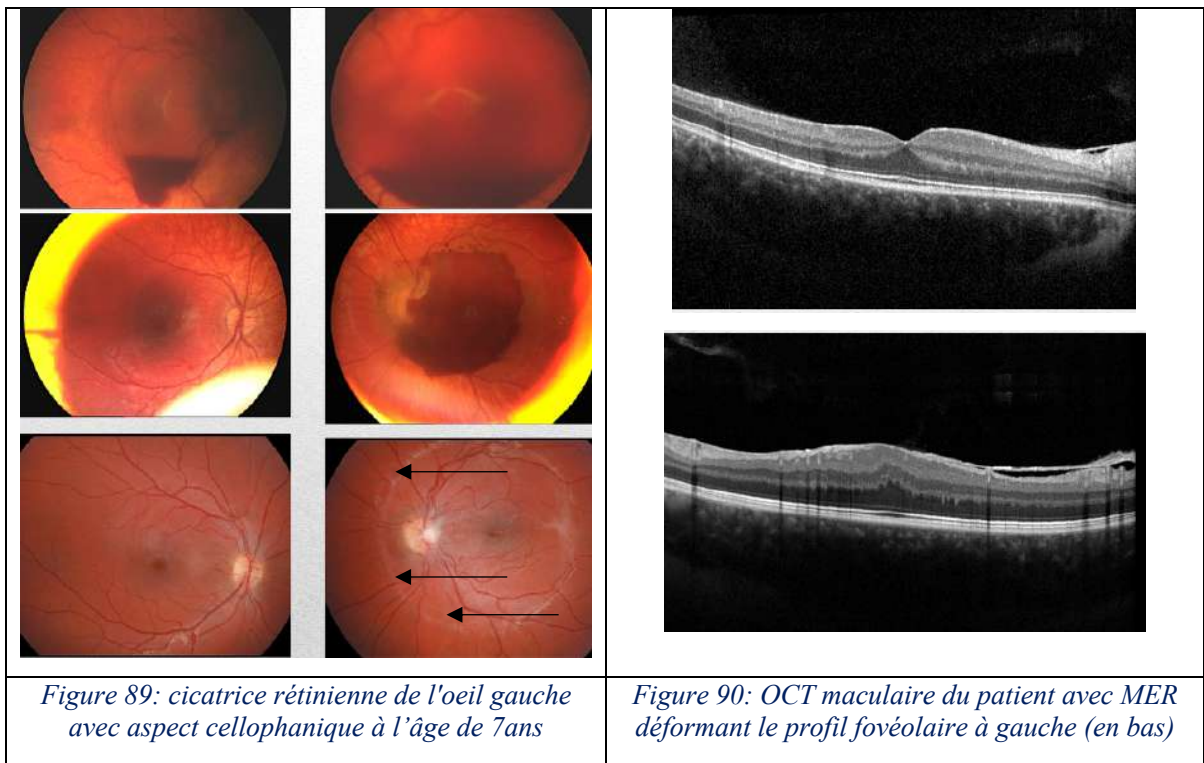
Les pertes en fibres sévères sont les atteintes les moins retrouvées. Plus de 2/3 des yeux ont une épaisseur moyenne normale au RNFL. Une altération au niveau de l'OCT des fibres optiques est visible chez 35.3% des enfants sur au moins un œil.

Fond d'oeil

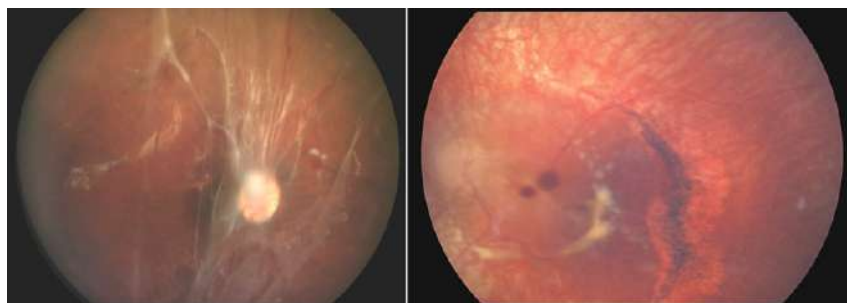
Chez 21 enfants (39.6%), le FO actuel d'au moins un œil garde des séquelles dont :

- 8 enfants ont un reflet cellophane (reflétant une MER) (15% des enfants)
- 9 ont des anomalies visibles à type de remaniement maculaire, de cicatrices (17% des enfants)
- 4 ont des cicatrices visibles en infrarouge mais pas au fond d'œil (7.7% des enfants).

Cas d'un nourrisson avec HR de grade 3 et une évolution asymétrique entre l'OD et l'OG pourtant de même grade initialement. On constate une cicatrice rétinienne plusieurs années après régression des HR à gauche. L'OCT maculaire révèle alors une MER déformant le profil fovéolaire à gauche.

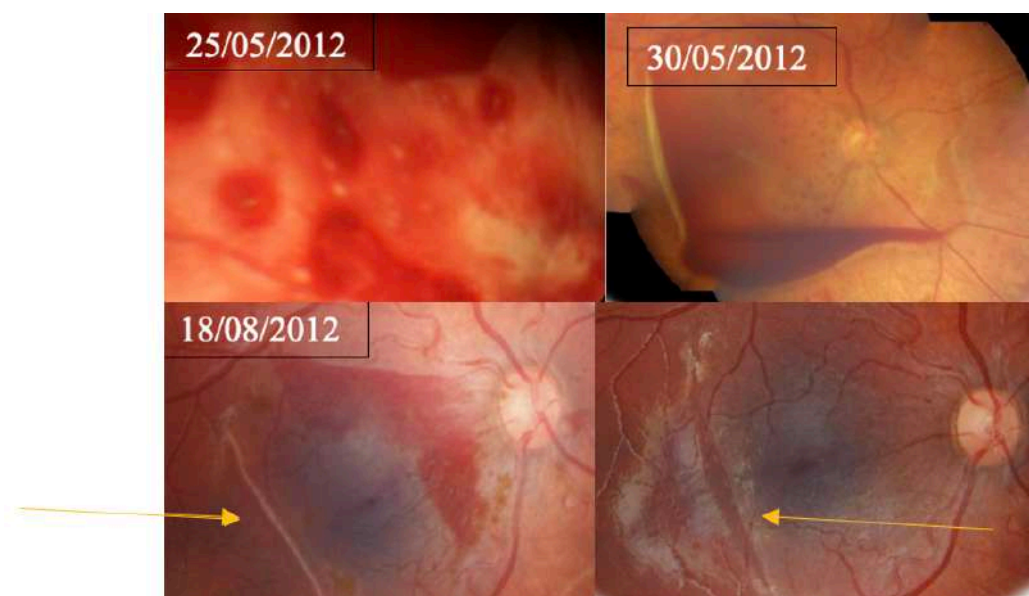


Une cicatrice fibrogliale majeure séquellaire d'HR de grade 3 et une atrophie papillaire ont été retrouvées (figure 89).



*Figure 91: cicatrice fibrogliale accompagnée d'une atrophie papillaire.
Remerciements au Dr Drumare, service des EVNO*

La régression des HR chez un jeune garçon permet de visualiser une rupture de la membrane de Bruch en temporal parmi un patient de notre série (figure 90).



*Figure 92 : rupture de la membrane de Bruch en temporal visible au FO après régression des HR.
Remerciements au Dr Drumare, service des EVNO*

Une atrophie optique peut apparaître des mois voire des années après le traumatisme.

Exemple d'un patient de 1 mois avec une HIV opérée qui a développé une atrophie optique. Son acuité visuelle est limitée à absence de perception lumineuse. Ci-dessous le FO à 7 ans.

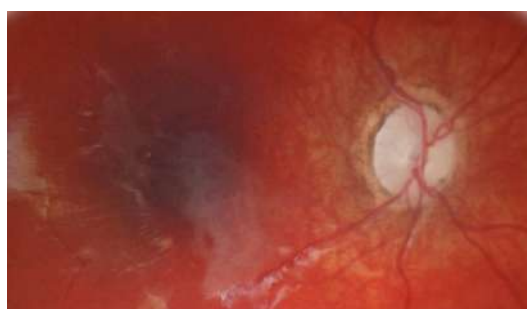
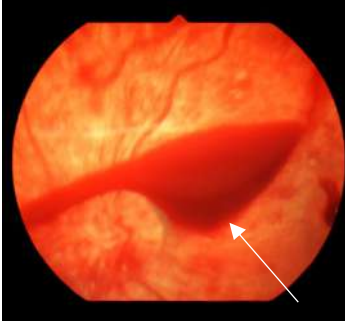
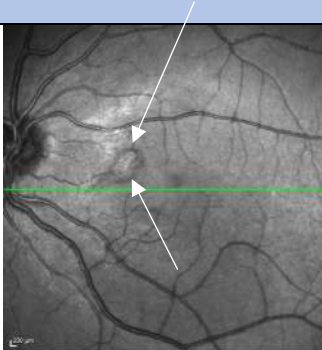
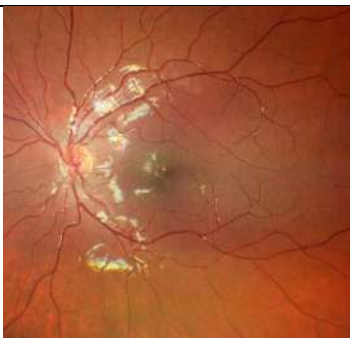
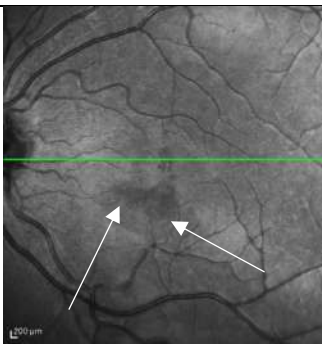
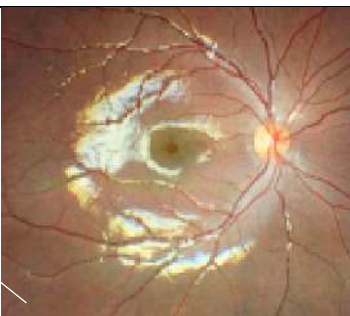
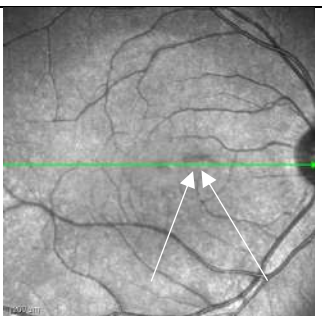


Figure 93: atrophie optique de l'oeil droit avec papille très pale. Remerciements au Dr Marks.

Nous avons constaté que les HR initiales sont à l'origine des cicatrices retrouvées en IR et pas forcément au FO (temps de résorption des HR plus élevé que la moyenne chez ces enfants).

Tableau 13: concordance entre HR et cicatrices retrouvées en IR

Temps résorption HR (mois)	Fond d'œil initial	Fond d'œil actuel	Image IR
2.50			
2.75			
1.25			

Champ Visuel

Chez 4 enfants, on retrouve une atteinte au champ visuel systématisée (7.7% des enfants).

- 3 ont une atteinte rétrochiasmatique du champ visuel
- 1 enfant a une atteinte chiasmatique du champ visuel

6 ont une altération du champ visuel non systématisée.

3 n'ont pu réaliser l'examen (CV ou attraction périphérique) en raison de leur état général (fixation difficile, déficit attentionnel sévère, incompréhension des consignes...).

Les enfants inclus dans notre étude avaient tous un HSD et les imageries des enfants montraient des lésions anoxiques cérébrales.

Attraction vers une cible périphérique :

OG :

	Regard vers le haut	
Temporal	60	30
	80	10
	60	10
	Regard vers le bas	Nasal

OD :

	Regard vers le haut	
Nasal	60	30
	80	30
	60	30
	Regard vers le bas	Temporal

Figure 94: enfant de 7 ans avec **HLH droite** à l'attraction périphérique (CV non réalisable).

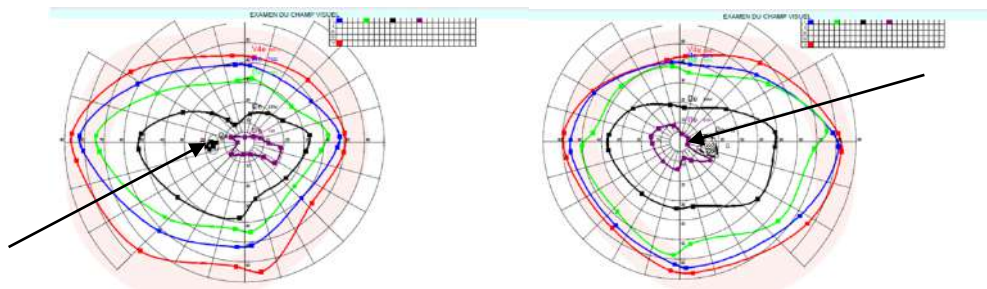


Figure 95: patiente de 7 ans avec quadranopsie bitemporale supérieure au CV Goldman particulièrement visible sur l'isoptère central

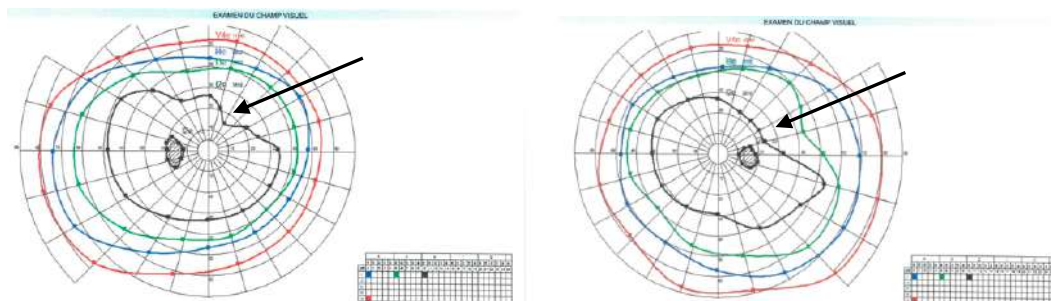


Figure 96 : quadranopsie latérale homonyme supérieure droite chez un enfant de 7 ans

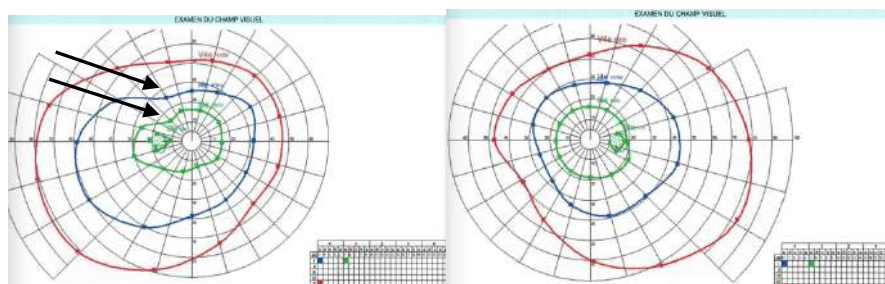


Figure 97: encoche temporale OG sur l'isoptère central et intermédiaire chez un enfant de 8 ans

Cas clinique 1 : Un enfant de 9 ans participant à notre étude présente une cécité corticale.

L'ERG et les PEV effectués sont normaux éliminant une neuropathie optique ou dystrophie rétinienne.

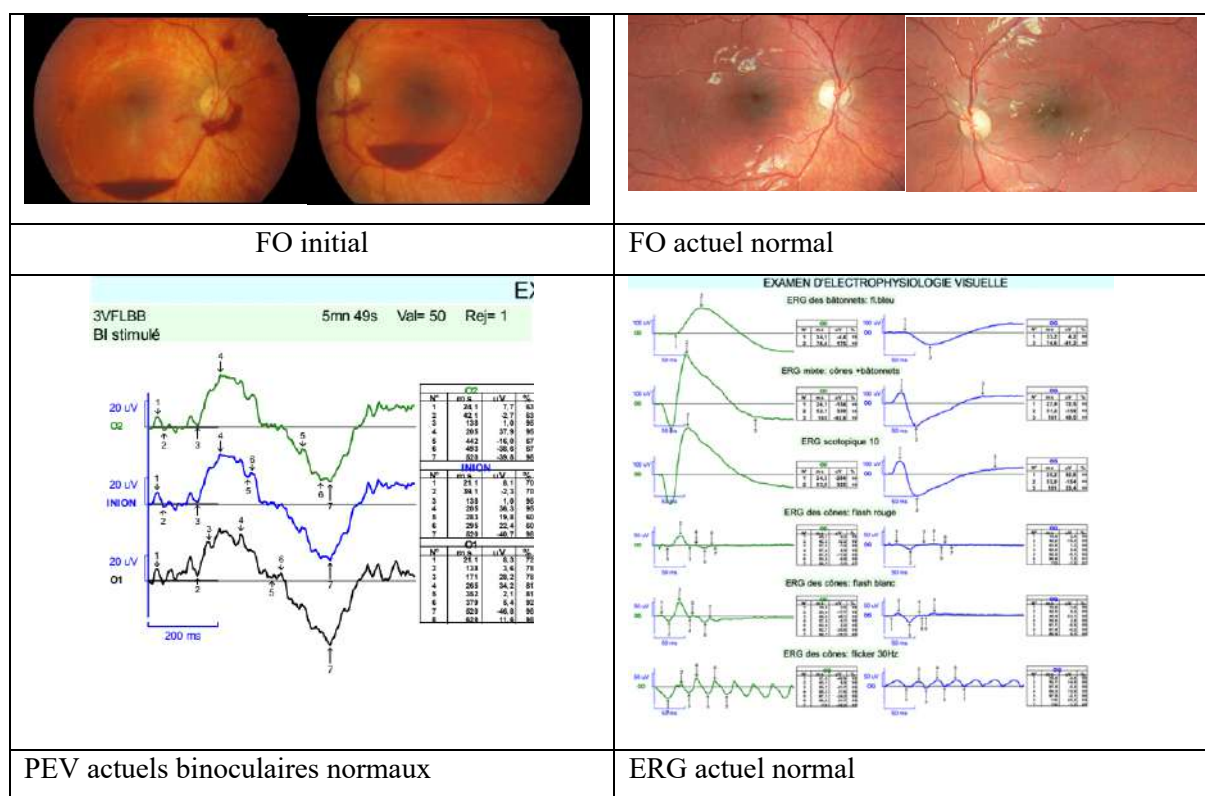


Figure 98: exemple d'un enfant de 9 ans souffrant de cécité corticale. Remerciements au Dr Bouacha.

Cas clinique 2 : Seul un enfant de notre série a nécessité une chirurgie par vitrectomie dans le cadre d'une HIV persistante à droite. Cet enfant, diagnostiqué SBS à l'âge de 1 mois, présentait des HR de type 3 initialement. Des PEV initiaux avaient été effectués et mettaient en évidence une absence de réponse en raison de nombreuses HR éclaboussant la rétine (PEV ci-dessous).

Par la suite sur cet œil, une atrophie optique s'est développée sur l'œil opéré.

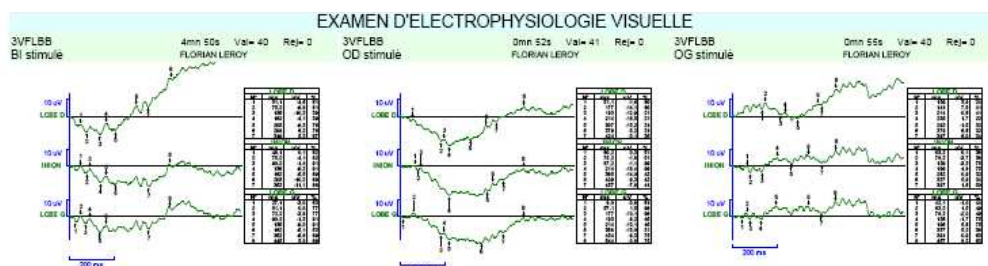


Figure 99: absence de réponse aux PEV flashes initiaux chez ce nourrisson. Remerciements au Dr Marks.

Son CV binoculaire est altéré. L'OCT GCC et RNFL ne sont pas réalisables sur l'OD (absence de perception lumineuse). On constate un déficit diffus au GCC non interprétable en raison de la MER. Le RNFL présente un déficit en supérieur et inférieur

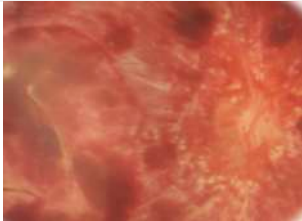
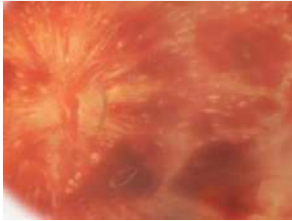
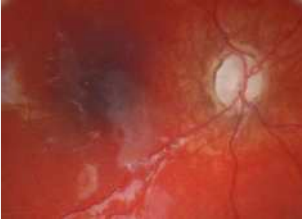
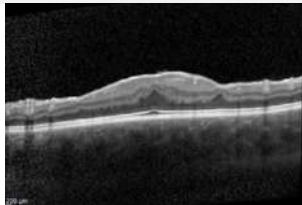
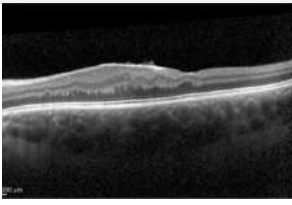
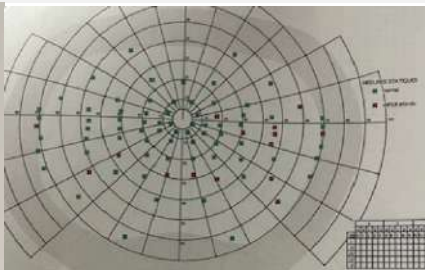
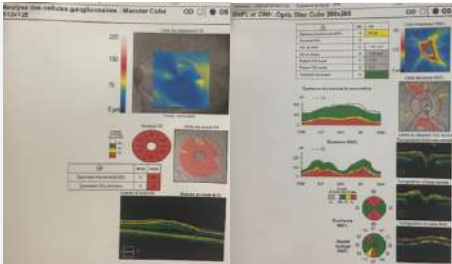
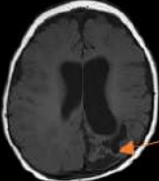
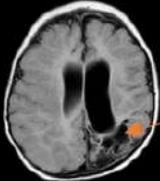
	ŒIL DROIT	ŒIL GAUCHE
ACUITE VISUELLE FO A 1 MOIS HR GRADE 3	Perception lumineuse	4/10 non améliorable
		
FO A 7 ANS : ATROPHIE OPTIQUE A DROITE		
OCT MACULAIRE A 7 ANS		
	MER déformant le profil fovéolaire avec atrophie et remaniement des couches rétinienne	Atrophie des couches rétinienne en temporal et remaniement des couches rétinienne en interpapillomaculaire
CHAMP VISUEL BINOCULAIRE ALTERE		
ETUDE DES FIBRES OPTIQUES (REALISEE UNIQUEMENT SUR L'ŒIL GAUCHE)		
IRM CERVEBRALE MONTRANT PORENCEPHALIE ET ATROPHIE HEMISPHERE GAUCHE	T1  Flair  Sagittal flair 	

Figure 100 : séquelles visuelles chez un enfant avec HR de grade 3 ayant bénéficié d'une vitrectomie OD

2.2 Sur le plan orthoptique

Dans notre population de 52 enfants, une amblyopie a été décelée chez 22 patients (42,3%) et une tropie dans 22 cas (42.3%). La présence d'un strabisme et d'une amblyopie sont les séquelles ophtalmologiques les plus fréquentes après l'atteinte maculaire.



Figure 101: photo d'une enfant SBS de 6 ans avant et après chirurgie de strabisme

Une sous analyse des données concernant les sujets amblyopes met en évidence que dans

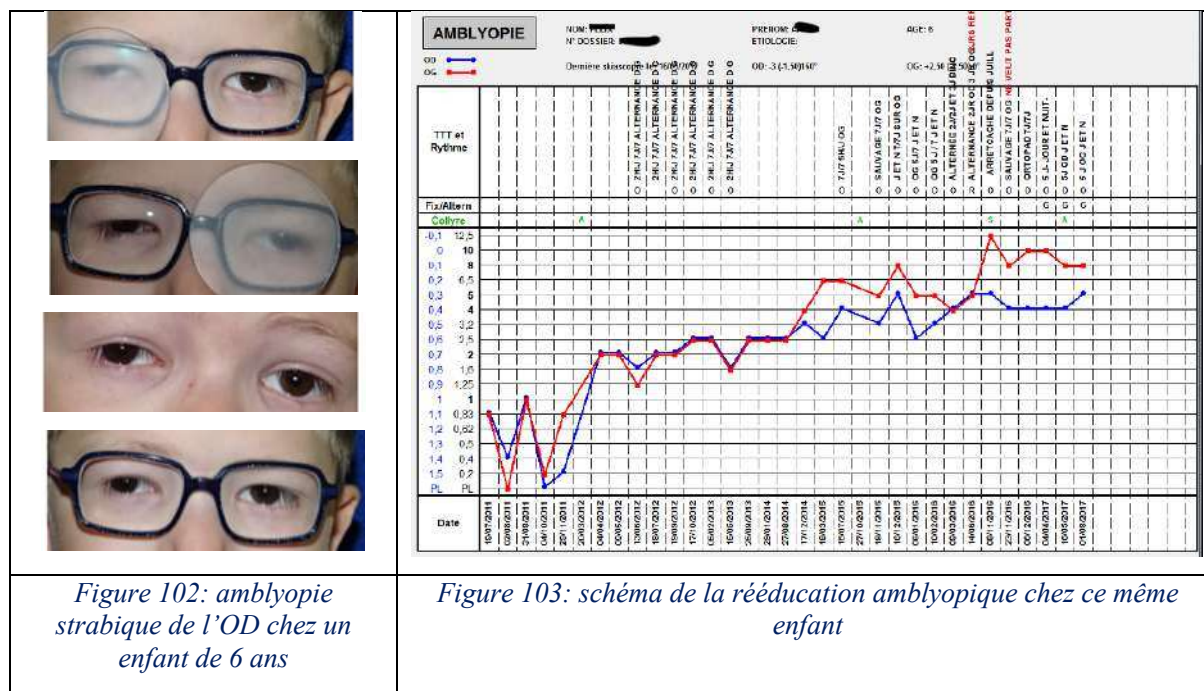
- 8 cas l'amblyopie est fonctionnelle liée à un strabisme
- 7 cas l'amblyopie est organique avec atteinte rétinienne isolée
- 7 cas l'amblyopie est d'origine multifactorielle avec atteinte rétinienne et des voies optiques.

Tableau 14: répartition des types d'amblyopie

Amblyopie	Effectif N (%)
Absence d'amblyopie	30 (57.69)
Amblyopie fonctionnelle strabique	8 (15.38)
Amblyopie organique avec atteinte rétinienne isolée	7 (13.46)
Amblyopie organique multifactorielle (atteinte rétinienne et des voies visuelles)	7 (13.46)

L'amblyopie doit être prise en charge précocement et peut être difficile à rééduquer.

Cas clinique : enfant de 6 ans qui présente une amblyopie strabique avec anisométrie :



Sur le schéma, on remarque qu'il persiste une amblyopie de l'OD malgré une rééducation par occlusion initiée précocement à l'âge de 1 an.

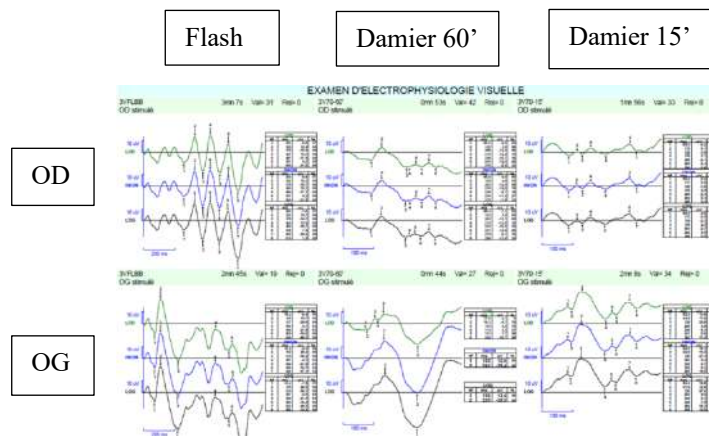


Figure 104: exemple de PEV altérés à droite chez un enfant de 7 ans avec amblyopie profonde de l'OD

Par damiers 60', la réponse est déstructurée à l'œil droit et aux damiers 15', on note une absence de réponse. A gauche la réponse est de morphologie et d'amplitude normale par damier 60' et 15'.

Dans notre série nous avons constaté que 21 enfants (40%) avaient des anomalies réfractives importantes sur au moins un œil (myopie supérieure à -4 dioptries, hypermétropie supérieure à +4 dioptries, astigmatisme supérieur à 2 dioptries ou anisométrie).

- 1 enfant présente une myopie forte
- 7 enfants présentent une hypermétropie supérieure à +4
- 12 enfants ont un astigmatisme important
- 3 ont une anisométrie

Nous notons de nombreuses anomalies réfractives dans notre population mais il est difficile de faire un lien entre SBS et séquelles réfractives.

NAME	5/NOV/18	55	RFF
VD=12.00mm			
<R>	S	C	A
-6.50	-3.25	10	7
-5.00	-2.75	8	7
-2.25	-2.75	24	8
-3.00	-3.25	178	8
-3.00	-2.75	27	8
-3.25	-2.75	10	8
L DATA	-2.75	-3.00	10
PS	6.5		
<L>	S	C	A
+0.75	-0.50	6	9
+0.75	-0.50	7	9
+0.75	-0.50	7	9
+0.75	-0.50	7	9
L DATA	+0.75	-0.50	9
PS	6.2		
PD	51		
<R>	mm	D	deg
R1	8.17	41.25	6
R2	7.30	46.25	96
AVG	7.74	43.50	
CYL	-5.00	6	
<L>	mm	D	deg
L1	7.67	44.00	174
L2	7.49	45.00	84
AVG	7.58	44.50	
CYL	-1.00	174	
CS	11.9		

Figure 105: amblyopie de l'OD sur anisométrie et présence d'un astigmatisme important sur l'OD

Dans notre population, nous n'avons pas retrouvé d'anomalies de la motilité oculaire, pas de nystagmus pathologiques.

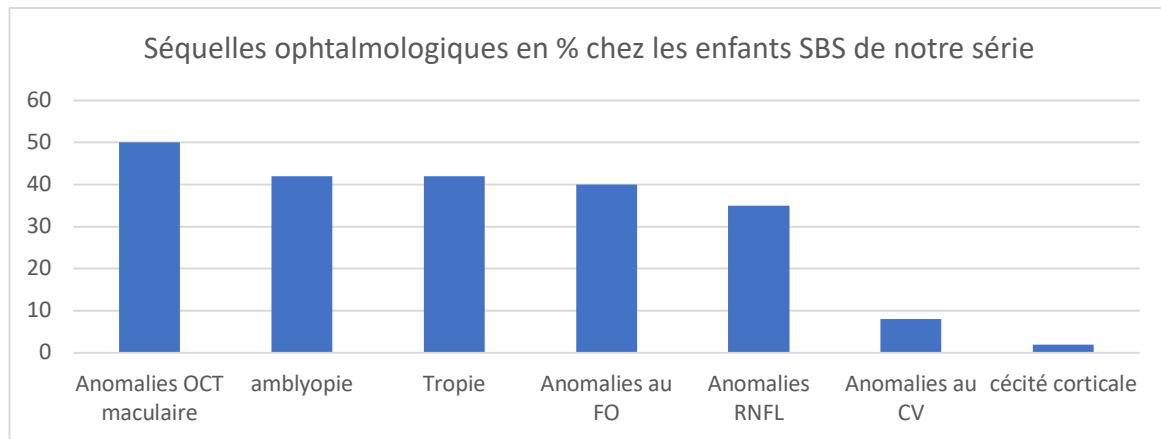


Figure 106: répartition des séquelles ophtalmologiques

L'acuité visuelle en fonction des séquelles ophtalmologiques

Les résultats du test de régression linéaire mixte retrouvent que

- L'atteinte à l'OCT maculaire est associée en moyenne à une réduction statistiquement significative de l'acuité visuelle de 1.416 dixièmes ($p=0.047$)
- Le strabisme est associé en moyenne à une réduction statistiquement significative de 2.67 dixièmes ($p=0.004$)
- L'anomalie au FO est associée en moyenne à une réduction statistiquement significative de 1.82 dixièmes ($p=0.020$).
- En revanche, l'atteinte RNFL n'est pas statistiquement associée à une réduction de l'acuité visuelle en dixième ($p=0.826$).

Tableau 15: réduction de l'acuité visuelle en fonction des séquelles ophtalmologiques

	Acuité visuelle en dixième	p-valeur
Atteinte OCT maculaire	-1.416	0.047
Anomalies au FO	-1.82	0.02
Atteinte au RNFL	-0.02	0.826 NS
Strabisme	- 2.67	0.004

En fonction de l'âge actuel de l'enfant

Le test de Fisher ne retrouve pas de différence significative des séquelles ophtalmologiques selon l'âge (moins de 7 ans, 7-8 ans, et plus de 8 ans). ($p=0.87$).

Syndrome de Silverman

Le test de Fisher ne retrouve pas plus de séquelles ophtalmologiques chez les patients atteints d'un SBS associé à un syndrome de Silverman comparativement à ceux atteints d'un SBS uniquement ($p=0.27$).

Type de suivi

Les enfants avec un suivi actuel à l'hôpital ont plus de séquelles sur les voies visuelles, un FO anormal ou des atteintes ophtalmologiques sévères. (Respectivement $p < 0.01$, $p = 0.01$ et $p = 0.02$)

Bilatéralité HR

Le fait d'avoir des HR bilatérales plutôt qu'unilatérales ne montre pas de différence significative de séquelles ophtalmologiques ($p = 0.20$).

Concernant le sexe

Le test Chi-2 ne retrouve pas de différence significative entre gravité des séquelles ophtalmologiques et sexe de l'enfant ($p = 0.74$).

Concernant la personne incriminée

Les test de Fisher et chi-2 ne retrouvent pas d'association significative entre la personne incriminée et les séquelles ophtalmologiques ($p = 0.35$ et $p = 0.41$).

Le sexe de l'enfant, l'uni ou bilatéralité des HR, le syndrome de Silverman surajouté et le sexe de l'auteur des faits ne jouent pas sur la gravité des HR initiales ni sur les séquelles ophtalmologiques actuelles.

Études la corrélation entre les HR et les séquelles ophtalmologiques ou neurologiques.

⇒ On abordera successivement ces associations :



3 Corrélation entre HR initiales au diagnostic et séquelles ophtalmologiques actuelles



Tableau 16: répartition des atteintes ophtalmologiques en fonction de la gravité des HR

		Population totale	Groupe A	Groupe B	Groupe C	P-value
Nb total de patients (%)		52	10 (19%)	10 (19%)	32 (62%)	
OCT maculaire N=52	Normal N (%)	26(50%)	9 (90%)	8 (80%)	9 (28.1%)	<0.01
	Atteinte minime	8 (15.4%)	0 (0%)	1 (10%)	7 (21.9%)	
	Atteinte sévère	18 (35%)	1 (10%)	1 (10%)	16(50%)	
RNFL N=49	normal	34 (69.4%)	9 (90%)	7 (70%)	18(62.1%)	0.60 NS
	Déficit modéré	7 (14.3%)	1 (10%)	1 (10%)	5 (17.2%)	
	Déficit sévère	8 (16.3%)	0	2 (20%)	6 (20.7%)	
FO N=52	Normal	31 (59.6%)	9 (90%)	6 (60%)	16 (50%)	0.17
	Cicatrice en IR non visible au FO	4 (7.7%)	0	2 (20%)	2 (6.2%)	
	Aspect cellophane sans cicatrice	8 (15.4%)	1 (10%)	1(10%)	6 (18.7%)	
	Cicatrice	9 (17.3%)	0	1 (10%)	8 (25%)	
Strabisme		22 (42%)	2 (20%)	4 (40%)	16 (50%)	0.26 NS
Amblyopie		22 (42%)	3 (30%)	3 (30%)	16 (50%)	0.39 NS
Champ visuel anormal		13 (25%)	3 (30%)	1 (10%)	9 (28.1%)	0.66 NS

- L'atteinte minime à l'OCT maculaire regroupe les MER périphériques ne déformant pas le profil fovéolaire et les anomalies du vitré (DPV).
- L'atteinte sévère à l'OCT regroupe les MER déformant le profil fovéolaire, le décollement de la hyaloïde +/- MLI, les anomalies rétinienne profondes (atrophie des couches, anomalie de l'épithélium pigmentaire).

Plus les HR ont un grade élevé, plus l'atteinte à l'OCT maculaire est importante. Il semblerait qu'il y ait une corrélation entre gravité des HR et anomalies au FO (p=0.17), mais pas entre gravité des HR et strabisme, ou amblyopie, ou anomalies du CV.

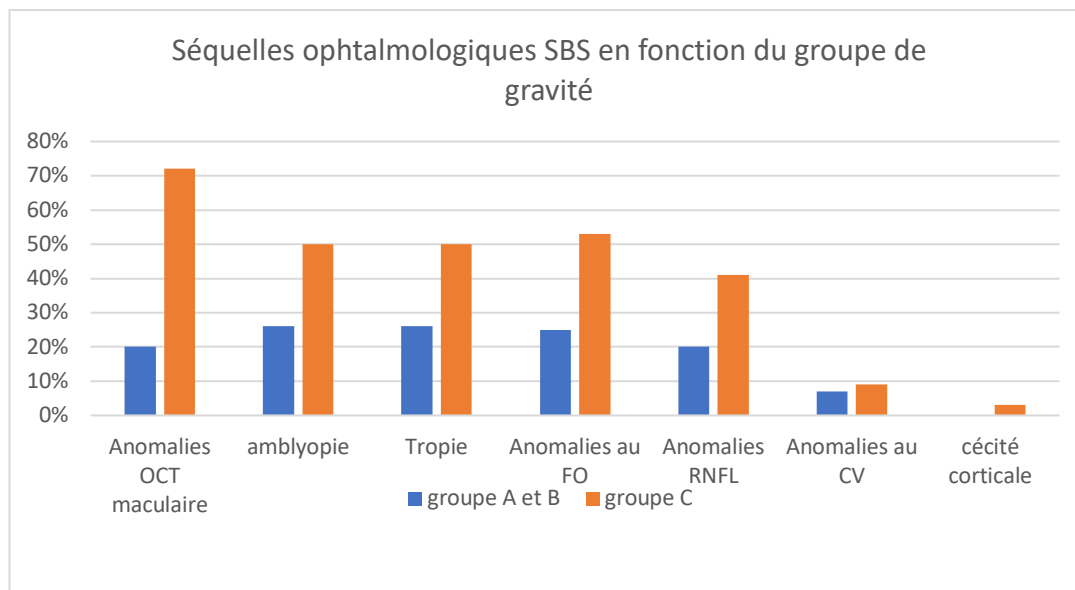


Figure 107: répartition des séquelles ophtalmologiques en fonction du groupe de gravité

Tableau 17: atteinte de l'OCT maculaire en fonction du grade des HR

	Odds Ratio	IC 95%	p
Grade initial HR 1	Référence		
Grade initial HR 2	2.47	0.20 ; 29.83	0.47
Grade initial HR 3	20.96	2.32 ; 189.11	0.008

Les HR de grade 3 sont associés à un risque d'OCT maculaire anormal statistiquement plus important que les HR de grade 1. Le grade 3 multiplie ce risque par presque 21.

Concernant la sévérité de l'atteinte ophtalmologique actuelle en fonction du groupe de gravité des HR

Le test de Chi-2 montre que l'atteinte ophtalmologique est plus sévère dans le groupe C comparativement au groupe A et B (p=0.03).

Tableau 18: sévérité de l'atteinte ophtalmologique en fonction du groupe de gravité des HR

		Groupe A et B	Groupe C	P-value
Nb total de patients (%)		20 (38%)	32 (62%)	Test chi-2
Sévérité atteinte ophtalmologique	Pas d'atteinte n=13 (25%)	9 (45.00)	4 (12.50)	0.03
	Infraclinique n=17 (33%)	5 (25.00)	12 (37.50)	
	Clinique Manifeste N= 22 (42%)	6 (30.00)	16 (50.00)	

Concernant la sévérité de l'atteinte ophtalmologique en fonction du temps de résorption des HR

Il semble y avoir un allongement du temps de résorption des HR initiales selon la gravité de l'atteinte ophtalmologique actuelle, sans que cela ne soit statistiquement significatif (p-value = 0.07).

Tableau 19: sévérité de l'atteinte ophtalmologique en fonction du temps de résorption des HR

		Pas d'atteinte	Atteinte infraclinique	Atteinte clinique manifeste	P-value
Nb total de patients N=41		13 (19%)	10 (19%)	18 (62%)	Test KW
Temps de résorption des HR (en mois)	Moyenne (±ET)	1.29 (± 1.08)	1.81 (± 1.10)	2.64 (± 1.64)	0.07 NS
	Médiane (Q1;Q3)	1.00(0.67;2.00)	2.00(0.50 ;2.50)	2.75(1.00;4.00)	

4 Existe-t-il une corrélation entre l'atteinte neurologique et ophtalmologique ?

4.1 Concernant le tableau initial au diagnostic

Association atteintes neurologiques initiales et stade HR initiales

Le test de Fisher ne retrouve pas de différence statistiquement significative entre HSD ayant nécessité un drainage et sévérité des HR initiales (p=0.17).

Le test de Chi-2 ne retrouve pas non plus de différence statistiquement significative du séjour en réanimation et la sévérité des HR initiales (p=0.76).



Les HR ne sont pas forcément corrélées à la sévérité de l'atteinte neurologique. Ci-dessous l'exemple d'un garçon de 1 mois et demi avec des HR initiales de grade 1 et une atteinte neurologique sévère.

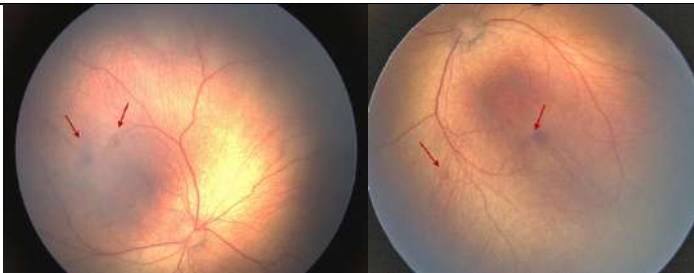
Clinique	Etat de mal convulsif en réanimation	
Imagerie	Hématomes pariéto occipitaux bilatéraux 10 mm épaisseur, HSD tente cervelet, Hémorragie méningée, Contusion oedémateuse, Lésions ischémiques de cisaillement axonales pariéto occipitales droite, pariétales bilatérales, frontales et corps calleux	
Fond d'œil à J1 : 2 hémorragies superficielles bilatérales (photos retcam®)		

Figure 108: discordance entre atteinte ophtalmologique et neurologique initiale

4.2 Concernant les séquelles actuelles

Association atteintes neurologiques initiales et séquelles ophtalmologiques actuelles

Aucune différence significative n'est retrouvée entre les séquelles ophtalmologiques et le drainage d'un HSD initial.

MAIS

Les enfants étant passés initialement en réanimation

- ont significativement plus de risque d'avoir des séquelles sur les voies visuelles selon le test de Fisher ($P < 0.01$)
- et ont tendance à avoir plus de déficit au RNFL et plus d'anomalies à l'OCT maculaire ($p = 0.11$ et 0.12) mais non significativement.



Association séquelles ophtalmologiques actuelles et séquelles neurologiques actuelles

Nous retrouvons plus de troubles du comportement chez ceux avec une atteinte ophtalmologique manifeste ($p = 0.04$), plus de retard psychomoteur ($p = 0.04$), plus de troubles d'apprentissage ($p < 0.01$).

Le test de KW montre que plus les atteintes ophtalmologiques sont sévères, plus le nombre de séquelles neurologiques est significativement important ($p < 0.01$).



Tableau 20: corrélation séquelles ophtalmologiques et séquelles neurologiques

Ophta \ Neuro	Pas d'atteinte ophtalmologique	Atteinte ophtalmologique infraclinique	Atteinte ophtalmologique manifeste	P-value
Nb total de patients (%)	13 (25%)	17 (33%)	22 (42%)	
Troubles moteurs N(%)	0	2 (25%)	6 (75%)	0.08 NS
Troubles du comportement N(%)	1 (6.3%)	5 (31.3%)	10 (62.4%)	0.04
Traitement antiépileptique N(%)	1 (16.7%)	1 (16.7%)	4 (66.7%)	1.00 NS
Retard Psychomoteur N(%)	3 (12%)	8 (32%)	14 (56%)	0.04
Nb de séquelles neuro moy ($\pm$ ET)	0.38 ($\pm$ 0.65)	1.00 ($\pm$ 1.12)	1.59 ($\pm$ 1.22)	<0.01
Trouble des apprentissages N(%)	1 (3.8%)	7 (26.9%)	18 (69.2%)	<0.01

Une analyse en sous-groupes des séquelles ophtalmologiques a été effectuée.

Les patients ayant des troubles moteurs ont significativement plus de séquelles sur les voies visuelles et d'anomalies au FO selon le test de Fisher ($p < 0.01$).

Nous retrouvons statistiquement plus de retard psychomoteur chez les patients avec des séquelles sur les voies visuelles ($p = 0.05$ et plus de troubles d'apprentissages chez ceux avec une anomalie au FO ($p < 0.01$).

Les patients ayant des anomalies sévères à l'OCT maculaire et des cicatrices au FO ont significativement plus de séquelles neurologiques quantitativement parmi les atteintes neurologiques recherchées ($p < 0.01$).

Les patients qui ont des déficits sévères au RNFL n'ont pas plus d'atteintes neurologiques.

Scolarité :

Il existe une différence significative de scolarité chez ceux dont les séquelles ophtalmologiques sont plus sévères ($p = 0.05$).

Association groupes de gravité des HR initiales et séquelles neurologiques actuelles



Tableau 21: association entre groupe de gravité des HR et séquelles neurologiques

	Population totale	Groupe A et Groupe B	Groupe C	P-value
Nb total de patients N(%)	52	20 (19%)	32 (62%)	
Troubles moteurs N (%)	8 (15%)	0	8 (25%)	0.02
Troubles du comportement	16 (31%)	7 (35%)	9 (28%)	0.60 NS
Traitement antiépileptique	6 (11%)	2(10%)	4 (12.5%)	1.00 NS
Retard Psychomoteur	25 (48%)	6 (30%)	19 (59.4%)	0.04
Trouble des apprentissages	26 (52%)	8 (44.4%)	18 (56.2%)	0.42 NS
Nombre de séquelles neuro (moy ± ET)	1.10 (± 1.16)	0.80 (± 1.15)	1.28 (± 1.14)	0.09 NS

Les patients du groupe C avec des HR plus sévères ont significativement plus de troubles moteurs et de retard psychomoteur.

Discussion

1 Forces et limites de l'étude

Les séquelles ophtalmologiques sont les séquelles les moins connues et moins rapportées dans le SBS.

Notre étude montre que le secouement des enfants s'accompagne de nombreuses séquelles.

Comme on aurait pu s'y attendre :

- La sévérité des séquelles ophtalmologiques est plus importante pour ceux ayant des HR au diagnostic de grade 3
- Plus le temps de résorption des HR est long, plus les séquelles semblent importantes
- Mais aussi plus les séquelles ophtalmologiques sont sévères, plus les atteintes neurologiques actuelles sont fréquentes.

L'acuité visuelle moyenne de nos enfants âgés entre 5 et 11 ans était de $9,3/10^{\text{ème}} \pm 0.43$ avec une médiane à $10/10^{\text{ème}}$ (0.80 ;1.00). Nous pouvons conclure que les enfants de notre étude ont une bonne acuité visuelle.

Cependant les séquelles ophtalmologiques toutes confondues, des enfants victimes de SBS entre 5 et 11 ans, sont retrouvées chez 75% des patients (38 patients sur 52). Donc 25% des enfants (14 sur 52) n'ont aucune séquelle, toutes séquelles confondues ophtalmologiques et orthoptiques.

Parmi ceux n'ayant pas d'atteinte ophtalmologique (14 enfants), 9 enfants n'ont pas non plus de séquelles neurologiques ni neurocognitives et suivent une scolarité normale (17% de la série).

D'après la littérature, il peut exister un intervalle de temps libre avant l'apparition des séquelles qui peuvent survenir, dans certains cas, à l'âge de la scolarité (selon la littérature vers 6 ans).

Or ces 9 enfants sont âgés entre 8 et 10 ans. Donc on peut penser que si les séquelles devaient survenir elles seraient déjà présentes.

On note tout de même une disparité de gravité dans les séquelles ophtalmologiques. Si 25% des patients de notre étude n'ont pas de séquelles ophtalmologiques, 32% ont une atteinte infraclinique ophtalmologique c'est-à-dire que nous avons décelé des séquelles non manifestes avec une acuité visuelle préservée et 42% des enfants ont au moins une atteinte ophtalmologique (atteinte rétinienne, déficit en fibres optiques, cécité corticale, strabisme) avec répercussion sur l'acuité visuelle.

Certains ne présentent qu'un strabisme. Le lien avec le SBS n'est pas démontré. Mais la prévalence de strabisme dans notre étude (42% n=22) est supérieure à la prévalence de strabisme dans la population générale en France comprise entre 0.99% et 2.6% d'après le rapport SFO sur le strabisme. (94)

De même la prévalence de l'amblyopie est comprise entre 0,5 % et 3,5 % chez l'enfant dans la population générale d'après ce même rapport SFO alors que dans notre étude nous en recensons 42%.

Cette étude montre que 42% des enfants présentent une amblyopie plus ou moins sévère et plus ou moins associée à une tropie. Ce chiffre est important et signe l'intérêt d'un suivi ophtalmologique dans les mois et années qui suivent le traumatisme afin de repérer une amblyopie et de démarrer une rééducation précoce. En effet ces enfants ont été traumatisés avant l'âge de 2 ans, un dépistage précoce de l'amblyopie chez eux permettra de démarrer une rééducation plus rapidement et donc plus efficacement. La rééducation de l'amblyopie est souvent arrêtée à l'âge de 8 ans. Les enfants de 8 à 11 ans, participant à notre étude, atteints d'amblyopie vont très probablement garder cette séquelle. Dans notre étude le strabisme est la séquelle ophtalmologique la plus fréquente après l'atteinte maculaire.

Le strabisme est une séquelle manifeste et peut avoir un retentissement esthétique en plus d'un retentissement sur l'acuité visuelle. Le strabisme peut impacter sur la confiance en soi de l'enfant, sur le regard des autres. C'est une séquelle à ne pas négliger.

Les atteintes maculaires sont très fréquentes dans notre population (50%) et retrouvent principalement un décollement de la hyaloïde postérieure +/- associé à un décollement de la MLI, une MER centrale ou périphérique déformant ou non le profil fovéolaire. Sur l'OCT maculaire il est difficile d'individualiser la MLI. La MLI est une expansion membraneuse composée des pieds internes des cellules gliales de Muller et de leur membrane basale (95).

Compte tenu des descriptions anatomopathologiques post mortem d'autopsies d'enfants victimes de SBS retrouvant un décollement de la MLI hémorragique (67), nous pouvons penser que le décollement de la hyaloïde postérieure est associée à la MLI chez une partie de nos enfants, décollement séquellaire des HR. Nous constatons également de nombreuses anomalies du vitré.

Ces atteintes maculaires montrent des anomalies de l'interface vitréo-rétinienne et sont le résultat d'un mécanisme de traction vitréo-rétinienne en faveur de la théorie 1 de la physiopathologie des HR énoncée dans l'introduction. Ces atteintes ne sont pas retrouvées chez des enfants sains et peuvent s'accompagner de complications (MER, DR, déchirures rétiniennes... engendrant métamorphopsies et baisse d'acuité visuelle). Il est donc indispensable de suivre ces enfants régulièrement.

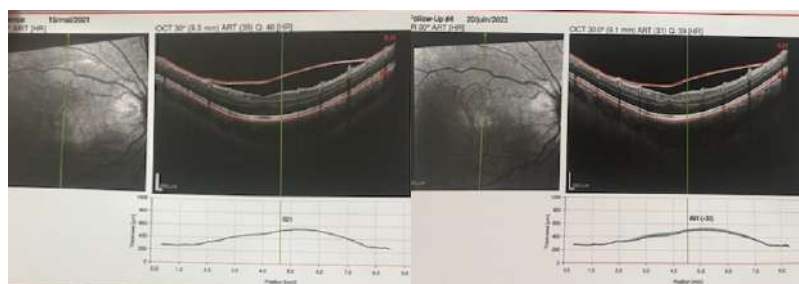


Figure 109: follow up OCT maculaire de l'OD entre 2021 et 2023 chez un enfant de 10 ans

Chez un des enfants suivis dans le service des EVNO depuis le diagnostic de SBS, on constate une stabilité du décollement de la hyaloïde postérieure au fur et à mesure des années, mais à modérer par l'absence de très long recul (figure ci-dessus).

On remarque d'ailleurs que les MER et cicatrices du FO ont une localisation et une topographie similaires aux HR initiales notamment les cavités de schisis (HR type 3 dans la classification). Les cicatrices au FO et les atteintes à l'OCT maculaire sont plus fréquentes significativement chez les enfants ayant eu des HR plus sévères.

Néanmoins on a pu constater que certains enfants avec des HR de grade 3 n'avaient pas de séquelles. Ceci s'explique par le fait que les HR se sont résorbées plus rapidement. La position proclive a été respectée libérant ainsi la macula de la toxicité du sang. Le temps de résorption des HR est donc un facteur important à ne pas négliger dans le pronostic des séquelles visuelles.

A noter que l'atteinte du CV est rare. Quatre enfants avaient une altération systématisée du CV :

- Un enfant a une quadranopsie bitemporale supérieure. Une IRM cérébrale a été demandée afin de rechercher une lésion compressive chiasmatique. Aucune lésion n'a été découverte même après relecture de l'IRM. La quadranopsie bitemporale supérieure doit être confirmée avec réalisation d'un CV comparatif lorsque l'enfant sera plus âgé.
- Trois enfants avaient une atteinte du CV à type de lésion rétro chiasmatique (2 avaient une HLH gauche, 1 avait une quadranopsie supérieure homonyme droite). L'IRM cérébrale réalisée lors du diagnostic de SBS concordait avec les atteintes du CV. Des lésions ischémiques étaient présentes au niveau du lobe occipital controlatéral à l'atteinte du CV.

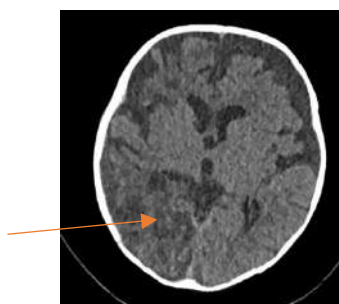


Figure 110: scanner cérébral chez une patiente de 9 ans avec une HLH gauche et on observe une atrophie lobe occipital droit

Le CV est très important. C'est un examen subjectif mais s'il est bien réalisé, il est représentatif des difficultés et handicaps rencontrés dans la vie quotidienne de l'enfant. En particulier pour le retentissement sur la vie quotidienne, le CV binoculaire est le plus intéressant et de réalisation plus aisée chez de jeunes enfants.

Sur le plan de la réfraction, nous avons constaté une hypermétropie forte chez 7 patients (13%), 12 enfants avaient un astigmatisme important (23%). Il est difficile de dire si ces anomalies réfractives sont séquellaires du SBS. Un astigmatisme supérieur à 1 dioptrie décroît jusqu'à l'âge de 4 ans pour ne concerner que 10 % d'entre eux d'après le rapport SFO 2017 d'ophtalmopédiatrie (96). Nous avons 2 fois plus d'astigmatisme dans notre série.

Une chirurgie de rétine avec vitrectomie a été réalisée initialement chez un seul de nos patients. Les indications de chirurgie de rétine sont très limitées chez l'enfant et doivent être bien réfléchies compte tenu de la difficulté de la chirurgie. L'indication de la vitrectomie avait été posée en raison d'une HIV dense persistante plusieurs mois. Nous constatons que finalement cet œil ayant bénéficié d'une vitrectomie est non fonctionnel (absence de perception lumineuse).

Un cas de surdité de perception profonde a été retrouvé dans notre étude. La surdité est une séquelle rare décrite dans la littérature.(76) L'IRM des conduits auditifs internes ne montrait pas de malformation, le nerf cochléaire était présent. Cet enfant a bénéficié d'une mise en place d'un implant cochléaire. La surdité n'était pas connue à la naissance. Une recherche de délétion des gènes pour connexine 26 et 30 était négative éliminant une surdité génétique autosomale récessive. Il est très probable que cette surdité soit une séquelle de SBS.

Ces séquelles ophtalmologiques ne sont pas forcément manifestes comme la MER périphérique ou un déficit minime à l'OCT des fibres optiques. Parfois ces séquelles peuvent impacter la vie quotidienne et le futur de l'enfant de part une acuité visuelle faible ou une altération du champ visuel.

Un enfant de notre série présente une cécité légale définie par acuité visuelle inférieure à 1/20 pour le meilleur œil après correction en raison d'une cécité corticale.

Un enfant de notre série présente une malvoyance au sens du terme car son acuité visuelle après correction est comprise entre 4/10 et 1/20.

Deux enfants sont à la limite de la malvoyance avec une acuité visuelle à 5/10 pour le meilleur œil après correction.

Le suivi ophtalmologique est indispensable afin de détecter des séquelles qui pourraient avoir un retentissement dans la vie quotidienne future de l'enfant.

- Pendant la vie scolaire :

Des anomalies de l'examen ophtalmologique telles qu'une amblyopie, un déficit du CV et des troubles oculomoteurs peuvent jouer sur les apprentissages et amener à des difficultés scolaires. La constatation d'anomalies visuelles peut participer à la rédaction d'un certificat MDPH et à l'instauration d'une

AVS, à la mise en place d'aides scolaires et périscolaires, et de matériel adapté pour améliorer la vie quotidienne de l'élève.

- Pour le choix professionnel (97) :

L'acuité visuelle optimale peut être requise et primordiale dans certaines professions. Il existe notamment des conditions d'aptitudes visuelles à l'exercice de conducteur SNCF, gardien de la paix, douanier, sapeur-pompier, marins, pilote d'hélicoptère, cariste, dans l'armée... Mais certaines acuités trop faibles peuvent être handicapantes pour l'exercice d'autres professions bien sûr, et notamment en impactant l'autonomie pour les déplacements.

- Pour la pratique sportive et loisirs

Le parachutisme, la boxe, pilote de voiture sont des exemples de loisirs qui requièrent des normes pour l'acuité visuelle.

- Pour la conduite automobile

Un CV altéré peut contre indiquer la conduite automobile, la conduite de véhicules poids lourds...

	Permis léger	Permis lourd
Acuité visuelle binoculaire	5/10	1 œil 8/10 autre œil 5/10
Champ binoculaire	120° en horizontal et 60° en vertical	Doit être normal

Figure 111: Aptitudes et normes visuelles selon le permis de conduire

La détection des séquelles est primordiale afin d'assurer la sécurité de cet enfant qui va devenir adulte, la sécurité des personnes qui l'entourent notamment, de lui apporter des aides dans sa vie quotidienne. Prenons l'exemple d'un de nos patients :

La patiente est âgée de 8 ans. Le CV binoculaire (CV de la vie quotidienne) montre 16 zones déficitaires sur 85 avec 18% de zones déficitaires.

Les déficits sont situés principalement autour du méridien horizontal, en central et en périphérique. Ce CV contre indique malheureusement la conduite automobile pour l'instant. Un contrôle est indispensable à l'âge de 16-17 ans.

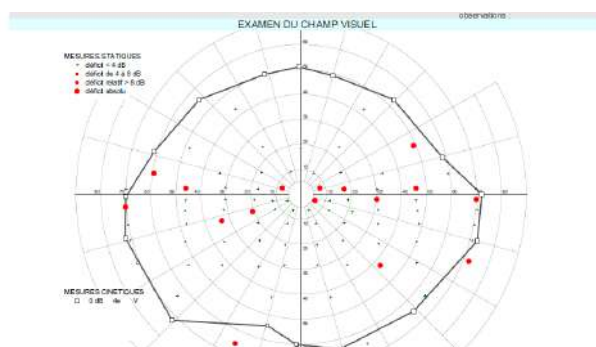


Figure 112: champ visuel binoculaire

Prenons le cas d'un deuxième patient. Il présente une cécité de l'OD et une acuité visuelle à 4/10 de l'OG. Il ne pourra pas obtenir le permis de conduire. De plus il ne pourra pas non plus exercer la profession qu'il souhaite si cette profession exige une acuité visuelle optimale ou si cette profession exige d'être véhiculé.

Notre étude est la seule étude récente décrivant les séquelles ophtalmologiques plusieurs années après le diagnostic comportant autant de patients. A notre connaissance, il s'agit de la première étude qui souligne une association significative entre la gravité des atteintes neurologiques finales et les séquelles ophtalmologiques. Notre étude décrit pour la première fois également une corrélation entre la gravité de l'atteinte ophtalmologique initiale et les séquelles ophtalmologiques.

Les forces de notre étude

La force de notre étude repose sur le temps de recul entre le diagnostic initial de SBS et le dépistage des séquelles visuelles. En effet, nous avons un recul entre 5 et 11 ans. Notre série comporte 52 patients ce qui est conséquent pour une étude sur le SBS.

De plus ces enfants ont été examinés dans le même service de référence ce qui confère une certaine fiabilité des examens réalisés initialement par les mêmes techniciens expérimentés et formés en pédiatrie et le peu de données manquantes initiales. En effet, tous les enfants ont bénéficié de rétinophotographies du FO rapidement après l'admission aux urgences. Nous avons pu retrouver ces rétinophotographies afin de classer le stade des HR.

Les nourrissons du Nord Pas de Calais, ayant un HSD sont en grande partie transférés au CHU pour être rapprochés des services de réanimation pédiatrique et de neurochirurgie pédiatrique. Dans le cadre d'une suspicion de TCNA, le service des EVNO est souvent sollicité pour réaliser un FO et des rétinophotographies. Les enfants inclus dans notre étude représentent une forte proportion des bébés secoués hospitalisés dans le Nord Pas-de-Calais.

Un des points forts de notre étude est l'ensemble du bilan réalisé : un bilan orthoptique, un examen neuro-ophtalmologique et ophtalmologique étaient effectués pour chaque enfant. Les examens étaient standardisés et effectués à tous les enfants inclus dans cette étude si la faisabilité était possible. Ce bilan complet n'est pas réalisé lors du suivi habituel en ville ce qui a permis de déceler des séquelles non manifestes non dépistées par l'ophtalmologiste de ville

Le classement des stades d'HR s'est effectué en double lecture, par deux ophtalmologistes et a permis de limiter les biais de classement. Entre 2011 et 2017, un changement de classification est survenu.

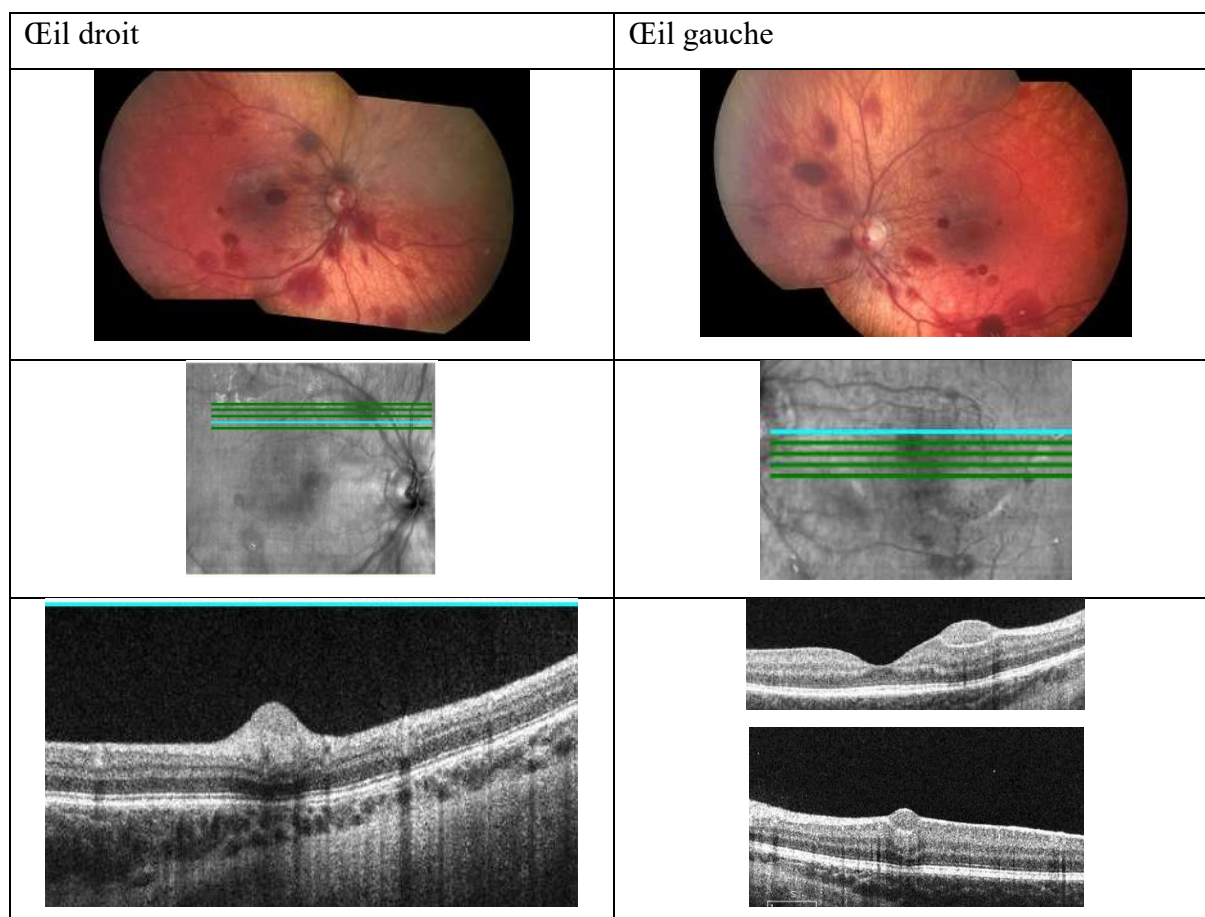
La classification de la HAS 2017 nécessite l'évaluation de la profondeur de l'étendue des HR par un OCT maculaire initialement. Or, l'OCT maculaire au stade initial du diagnostic est rarement réalisé (FO demandés en urgences, parfois réalisés en réanimation pédiatrique, aux urgences pédiatriques, au lit de l'enfant et l'OCT maculaire ne peut être transporté au lit de l'enfant).

Donc nous avons décidé de classer les HR initiales selon la classification HAS 2011 qui a l'avantage d'être plus accessible et repose sur la clinique et qui est possible pour tous les enfants de notre étude contrairement à la classification HAS 2017.

Cela dit, nous avons constaté que, le plus souvent, la réévaluation du grade selon la HAS 2011 par la HAS 2017 classent les HR dans le même groupe et permettent de distinguer la sévérité des HR initiales.

Les 2 exemples ci-dessous le montrent :

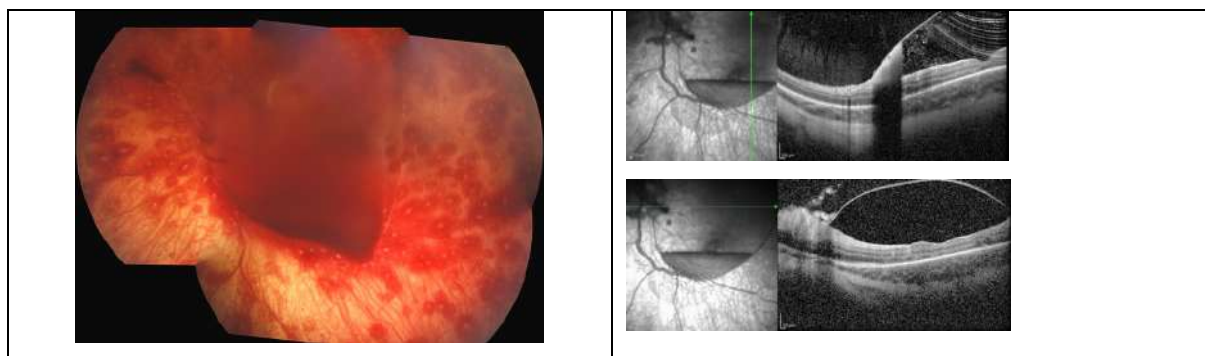
Exemple 1 : **Grade 2b ii** (atteinte de la périphérie, > 10 hémorragies sous rétiniennes) selon la classification HAS 2017 et **type 2** selon la classification HAS 2011. Les 2 classifications classent les HR dans un stade modéré.



*Figure 113: grade 2bii selon la classification HAS 2017 et type 2 selon classification HAS 2011.
Remerciements au Dr Drumare.*

On constate une hémorragie sous la MLI, une déformation des couches rétiniennes en forme de vague.

Exemple 2 : Grade 3c ii (rétinoschisis avec atteinte > 50% rétine et HR profondes) selon la classification HAS 2017 et **type 3** selon la classification HAS 2011. Les 2 classifications classent les HR dans un stade sévère.



*Figure 114: grade 3cii selon la classification HAS 2017 et type 3 selon classification HAS 2011.
Remerciements au Dr Drumare.*

Limites dans le recrutement des patients

Notre étude présente aussi quelques biais.

Le biais de sélection est le principal biais de notre étude. Le nombre de perdus de vue est non négligeable. Lors de l'appel téléphonique, 2 responsables légaux ont refusé cette consultation ponctuelle, 6 avaient un numéro de téléphone non attribué. 3 enfants ne vivaient plus dans la région. 35 ne se sont pas présentés à la consultation.

Le contexte social, la distance entre le domicile et le CHU de Lille, les déménagements, le fait que l'enfant soit placé en famille d'accueil, la non-disponibilité des proches et la présence d'un suivi ophtalmologique en ville sont des freins à la participation à cette étude.

De plus ces familles ont toutes vécu une histoire traumatisante tant sur le pronostic vital de l'enfant que sur son implication judiciaire. Elles ne veulent pas être confrontées de nouveau au passé, ont la peur d'être jugées ou ne se sentent plus concernées par le suivi médical et préfèrent refuser cette consultation optionnelle. D'autant plus que le jugement de l'auteur des faits peut prendre plusieurs années et que la décision du jugement peut encore être récente.

De même, nous avons constaté que certains enfants ignoraient leur antécédent de SBS (les adultes accompagnants nous demandant de ne pas révéler le sujet de notre étude aux enfants). D'autres enfants avaient connaissance des HR pendant leur première année de vie sans que la cause ne soit dévoilée.

Nous avons constaté que les familles d'accueil étaient plus promptes à accepter le rendez-vous médical car plus détachées des événements passés. Les enfants victimes de SBS dont l'auteur des faits est étranger à la famille (notamment nourrice) sont plus nombreux dans notre étude car les parents ressentent probablement moins de « culpabilité » (30% de notre population contre 18% dans la littérature (52)).

Il est probable que les parents qui avaient remarqué des anomalies particulières ophtalmologiques (strabisme par exemple) ou des troubles attentionnels étaient plus enclins à accepter la consultation proposée par l'étude.

Il est difficile de savoir si les perdus de vue sont ceux qui ont le plus de séquelles. Nous pouvons penser que ces enfants n'ont pas de difficultés visuelles ce qui justifierait que les parents ne ressentent pas le besoin de consulter ou au contraire ces perdus de vue sont déjà pris en charge dans un réseau de soins et ne ressentent pas la nécessité de multiplier les prises en charges.

Le biais de sélection joue également sur la gravité des patients recrutés. Il manque à notre série tous les enfants ayant été victimes de SBS et qui n'ont pas été diagnostiqués donc pas hospitalisés.

Rappelons le syndrome de SBS est nettement sous-estimé. Il s'agit probablement de ceux qui ont présenté une symptomatologie passée inaperçue. Mais sans doute, certains de ces enfants peu symptomatiques initialement peuvent présenter des atteintes visuelles actuelles.

De même ceux qui sont décédés dans les suites de SBS (formes graves de SBS) n'ont pas pu être étudiés.

Le suivi des enfants victimes de SBS est compliqué et souvent erratique. Dans notre étude, 40% des enfants, au cours de leur suivi, n'ont pas été présentés au moins une fois à un rendez-vous médical au CHU de Lille sans l'annuler au préalable. Ce pourcentage est certainement sous-estimé car ces enfants ne sont pas suivis uniquement au CHU de Lille. Ce nombre de « PVNE » ne comptabilise pas les rendez-vous programmés dans les autres hôpitaux périphériques (plus proches du domicile), ni les rendez-vous médicaux en libéral.

Un biais de confusion est à noter également.

15% des patients de notre étude étaient nés prématurés (la prématurité étant elle-même un facteur favorisant le SBS) concordant avec les données de la littérature qui avance entre 11 et 21% de prématurité (17) contre 6.9% dans la population générale.

Il est décrit notamment dans l'article « Le syndrome de l'ancien prématuré », (Bergès, Lézine et Al., 1969), que les enfants nés prématurés ont plus de troubles émotionnels ou comportementaux, plus de troubles moteurs à type de dyspraxie.

De même, il a été montré dans une étude de 2019, comprenant 50 patients nés prématurés, âgés entre 3 et 15 ans, que les enfants présentaient plus d'anomalies oculaires à type de strabisme et qu'ils avaient une acuité visuelle plus faible (98). Chez nos patients inclus nés prématurés et victimes de SBS, le strabisme par exemple peut donc être une conséquence du secouement, ou de la prématurité ou d'origine mixte.

Nos patients inclus ne souffraient pas de rétinopathie du prématuré.

Limites dans l'évaluation des séquelles ophtalmologiques

Acuité visuelle

Nous avons mesuré l'acuité visuelle de plusieurs manières différentes selon les enfants mais jamais entre les 2 yeux d'un même patient. Quand cela était possible et l'enfant en capacité, nous utilisions les lettres, chiffres ou dessins. Deux enfants avaient un retard de développement avec un niveau de langage d'un enfant préverbal. Une acuité visuelle était impossible, nous avons alors utilisé le test de bébé vision qui estime un comportement visuel plutôt qu'une acuité visuelle à l'aide de cartes. A partir de ces cartes nous avons estimé une acuité visuelle en dixième afin de pouvoir comparer aux autres enfants inclus dans notre étude. Chez ces 2 enfants, l'acuité visuelle n'est donc qu'une estimation et elle est peu fiable.

RNFL

Un biais de classement est possible. En l'absence de bases normatives d'épaisseur des fibres optiques *RNFL* pour les enfants, nous avons suivi le code couleur donné par l'OCT et en appariant nos enfants âgés entre 5 et 11 ans à des adultes de 18 ans car les mineurs ne sont pas codifiés par des codes couleurs.

Notre série est composée d'enfants assez hétérogènes en âge allant de 5 ans à 11 ans.

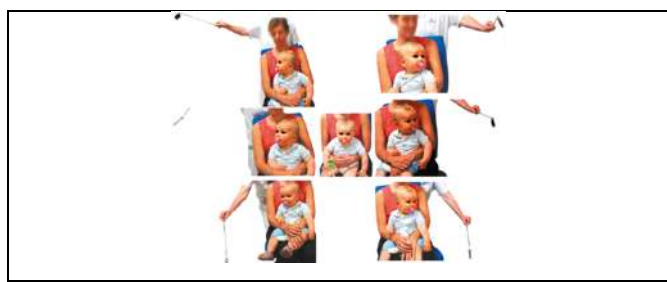
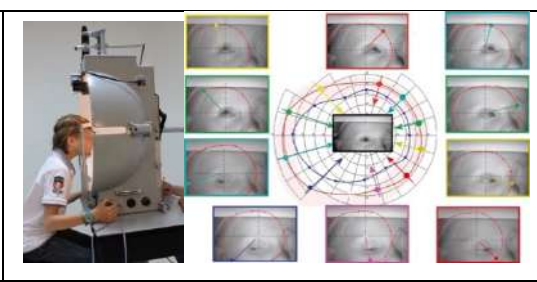
Aucune différence statistiquement significative n'a été démontrée entre l'âge de l'enfant et le *RNFL thickness* mesurée par l'OCT cirrus Zeiss dans une étude comparant l'épaisseur chez 53 enfants âgés de 4 à 15 ans (99). Ainsi nous avons pu comparer l'épaisseur en fibres optiques des enfants entre eux. La moyenne globale du *RNFL thickness* chez ces enfants normaux dans cette étude était de $104,33 \pm 10,22 \mu\text{m}$ ce qui correspond environ à l'épaisseur *RNFL* d'un jeune adulte sain de 18 ans.

Champ visuel

La réalisation d'un CV n'est pas facile à cet âge. Cet examen nécessite un degré important de concentration et d'attention et une compréhension des consignes. Or, certains enfants de notre population sont atteints de difficultés attentionnelles, de TDAH ou de retards d'acquisition. Ils présentent des difficultés de compréhension assez significatifs en comparaison à une population d'enfants indemnes de SBS. Ainsi cet examen à cet âge était compliqué à réaliser.

En fonction de l'âge et de l'état clinique de l'enfant, la technique de CV pouvait être différente dans notre étude (mais jamais différente entre les 2 yeux).

- Le CV par attraction périphérique peut être réalisé avant 3 ans mais plus adapté pour les enfants qui ne peuvent comprendre les consignes.
- Le CV Goldman est souvent possible à partir de 5 ans.

	
<i>Figure 115: Champ Visuel par attraction périphérique</i>	<i>Figure 116: CV cinétique Goldman</i>

Le CV est demandé dans le volet ophtalmologique du certificat MDPH. Cependant le CV demandé est un CV binoculaire or dans notre étude nous avons réalisé un CV monoculaire Goldman afin de préciser le degré d'atteinte de chaque œil. Mais il ne faut pas oublier que le CV binoculaire est le plus approprié pour refléter la gêne dans la vie quotidienne. La multiplication des CV est compliquée chez ces enfants atteints de troubles attentionnels pour la plupart.

Limites de l'évaluation des séquelles neuropsychologiques

Aucun test standardisé n'a été effectué afin d'évaluer les séquelles neurologiques. Un test avec des scores aurait pu être réalisé pour déceler objectivement les séquelles neuropsychologiques et cognitifs telles qu'une mesure du quotient intellectuel, une mesure des troubles psychoaffectifs, un test d'écriture, un test de compréhension...

Rares sont les enfants qui bénéficient d'un suivi neurologique encore actuellement. Mais l'absence de suivi ne prouve pas que ces enfants soient indemnes de séquelles neurologiques.

2 Comparaison des résultats avec la littérature

La littérature est bien fournie concernant les descriptions cliniques et classification des HR au stade du diagnostic mais sur le plan des séquelles ophtalmologiques, la littérature est très pauvre.

Sur les 114 enfants éligibles à notre étude, 6 enfants sont décédés dans les décours du secouement (5.3%).

- D'après la HAS, 1 bébé sur 10 ayant subi un secouement décède (10%).
- L'étude de Bonnier et al montre 8 % de mortalité immédiate (92).
- Dans l'étude de Kivlin sur 116 patients, 36% des patients sont décédés.

Nous retrouvons un taux de mortalité plus faible expliqué par le fait que dans le service des EVNO, l'ophtalmologiste n'est pas sollicité pour réaliser le FO si le diagnostic de SBS est posé lors de l'autopsie d'un bébé décédé. Les HR sont retenues par le médecin légiste et visualisées macroscopiquement lors de l'autopsie. Dans notre pourcentage d'enfants décédés de SBS, il nous

manque donc tous les bébés secoués décédés immédiatement au domicile par exemple, or ces études ci-dessus les ont comptabilisés.

Chez ces 6 enfants, le FO a été réalisé très rapidement lors de l'hospitalisation en réanimation au lit de l'enfant et ils sont décédés des conséquences du secouement.

De plus un des critères d'inclusion de notre étude étaient la présence d'HR au FO. On peut penser que certains enfants décédés de SBS n'avaient pas forcément d'HR au moment du diagnostic et n'étaient donc pas dans la base de données du service des EVNO de Lille (les HR étant absentes dans 20%).

Notre étude montre que les HR sont bilatérales dans 82.7% concordant avec la revue de littérature de Maguire qui avance un chiffre de 83% en moyenne (52).

29% des enfants de notre population sont scolarisés actuellement dans une école spécialisée et 15% ont besoin d'un accompagnant éducatif à l'école concordant également avec le constat de Duhaime.(47)

Notre population est représentative des enfants secoués dans la littérature.

	Sexe masculin	Age <6mois	Age <12 mois	Age moyen
Donnée de notre étude	67%	67.9%	94.3%	4,90 mois
Série de Mireau (2005) (17)	72.7%	63%	95%	5.4 mois
Série de King (2003) (68)	56%	-	-	4.6 mois

Figure 117: caractéristiques des bébés secoués selon les séries

15.4% des enfants de notre étude sont nés prématurés confirmant ainsi un taux plus élevé de prématurés chez les enfants SBS (le taux dans la population générale étant de 6.9%) (100), ce qui confirme bien que la prématurité est un facteur de risque de SBS.

69% des enfants de notre population ont bénéficié d'un drainage de l'HSD. Dans la série de Mireau de 2005, 60% des enfants en bénéficiaient. Ce nombre est à peu près équivalent.

Notre étude est la seule avec l'étude de Kivlin dont l'objectif principal est d'étudier les séquelles visuelles plusieurs années après le diagnostic de SBS sur une série d'enfants.(49)

Kivlin a été la première à étudier les séquelles ophtalmologiques des enfants victimes de SBS.

Elle a étudié une série de 116 enfants victimes de SBS admis à l'hôpital entre 1987 et 1998 pour un HSD secondaire à un TCNA. Dans son étude, elle réalise un examen ophtalmologique initial puis une

période de suivi allant de 2 mois à 5 ans avec un recul moyen de 21 mois chez 55 enfants uniquement sur les 116 au départ.

- 20% des patients avaient une cécité corticale (11 patients sur 55)
- 7% avaient un déficit au CV à type d'hémianopsie homonyme en raison d'une encéphalomalacie bilatérale diffuse ou focale des lobes occipitaux ou des lésions des lobes occipitaux. (4 patients)
- 3% présentaient une atrophie optique, des cicatrices rétiniennes, une myopie importante.

Table 6. Cause of Vision Loss

Bilateral (19 patients)	
CVI alone	11
CVI + optic atrophy	1
CVI + retinal injury	2
CVI + high myopia	1
Retinal injury and HH	1
HH alone	3
Unilateral (2 patients)	
Retinal/optic nerve injury and strabismic amblyopia	1
Strabismic amblyopia	1

CVI = cerebral visual impairment; HH = homonymous hemianopsia.

Figure 118: causes de déficience visuelle dans l'étude de Kivlin

Nos résultats divergent avec ceux de Kivlin.

Dans notre étude nous avons trouvé :

- 2% de cécité corticale (10 fois moins de cas de cécité corticale dans notre étude)
- 7.7% ont un déficit au CV à type d'atteinte rétrochiasmatique ou chiasmatique
- 40% ont une anomalie au FO
- 50% d'anomalies à l'OCT maculaire

Concernant les anomalies au FO

Nous décomptons plus de 10 fois plus d'anomalies comparativement à Kivlin.

Ceci peut être expliqué par le fait que nous avons comptabilisé les anomalies retrouvées en IR et l'aspect cellophanique du FO (anomalies non recherchées dans l'étude de Kivlin).

Concernant les anomalies à l'OCT maculaire

Nous notons de nombreuses anomalies à l'OCT maculaire (MER infra cliniques, décollement de la hyaloïde) non étudiées dans l'étude précédente. En effet l'avènement de l'OCT maculaire est récent d'autant plus en ophtalmopédiatrie. De plus les études sur le SBS sont pour la plupart antérieures à l'apparition de l'OCT.

Concernant la cécité corticale

Les rares études décrivant les séquelles ophtalmologiques des bébés secoués (sur un terme variant de quelques mois à 5 ans maximum) décrivent principalement une cécité corticale contrairement à notre étude (2%).

Une étude de 1990 de Han et Wilkinson analysant les manifestations ophtalmologiques tardives du SBS a suivi 6 enfants de 12 à 55 mois après le diagnostic de SBS. Trois enfants souffraient d'une cécité corticale (50% des patients de l'étude) (101).

Dans une série de Laurent-Vannier de 28 cas de SBS suivis en rééducation à la sortie d'hospitalisation en neurochirurgie, 10 enfants avaient des troubles visuels dont 4 cas de cécité à 18 mois de suivi (14% de cécité corticale).

Ceci peut être expliqué par le fait que le recul moyen des études est faible mais également par le fait que les séries comptent peu de patients (biais de recrutement dans ces études).

- L'étude de Han et Wilkinson : elle comporte 8 fois moins de patients inclus que dans notre série. Leur recul médian était de 2 ans. Les 3 enfants souffrant de cécité corticale dans leur étude étaient ceux qui avaient le recul le moins important (12 mois).
- De même pour la série de Laurent-Vannier : on retrouvait 14% de cécité corticale. L'étude comptait deux fois moins de patients et le suivi était d'un an et demi.
- Une série italienne a suivi 6 enfants SBS pendant en moyenne 27 mois (entre 4 et 40 mois). Un enfant sur 6 présentait une cécité corticale ce qui représente 16% de cécité corticale (ils ont inclus 8 fois moins de patients également avec un suivi à 2 ans environ) (91).
- Le recul moyen de Kivlin était de 21 mois (le recul de notre étude est de 7.85 années). Les enfants atteints de cécité corticale étaient âgés en moyenne de 2 ans (les nôtres sont âgés en moyenne de 8.08 ans).

Kivlin définit un mauvais comportement visuel par une instabilité de fixation ou une acuité visuelle inférieure à 20/200 sur les cartes de Teller. Les cartes de Teller estiment une acuité visuelle et sont moins précises que l'acuité visuelle avec des optotypes.

L'examen ophtalmologique d'un enfant de 2 ans est beaucoup plus compliqué qu'un enfant de 7 ans, l'enfant est moins attentif, comprend moins bien les consignes ce qui peut amener à un diagnostic de cécité corticale trop hâtivement.

On sait que la cécité corticale est une atteinte particulièrement sensible à la rééducation du fait de la plasticité cérébrale. Donc le recul par rapport au traumatisme initial joue un rôle déterminant dans le nombre de patients atteints de cécité corticale dans les différentes études.

Bien sûr, les séquelles ophtalmologiques à 2 ans ne sont pas les mêmes qu'à 10 ans. Plusieurs enfants de notre étude avaient un comportement de cécité initialement qui s'est amélioré secondairement et que nous n'avons donc pas comptabilisé quand nous les avons revus.

Concernant les anomalies du CV

Dans la littérature il existe 3 atteintes avec une HLH dans l'étude de Kivlin.

Dans notre étude on recense 2 HLH et 1 quadranopsie latérale homonyme. Notre série et celle de Kivlin sont les 2 seules à décrire des séquelles au CV avec atteinte rétrochiasmatique.

Concernant le RNFL

Notre étude est la seule à étudier l'épaisseur des fibres optiques *RNFL*. Aucun article dans la littérature ne décrit ces séquelles sur une série d'enfants. L'étude de Kivlin a été réalisée entre 1987 et 1998. Les premières images d'OCT in vivo publiées dans *l'American Journal Of Ophthalmology* datent de 1993 (102). De plus, peu d'OCT maculaires sont effectués en ophtalmopédiatrie.

Plusieurs études montrent une corrélation entre la gravité du tableau neurologique initial et la sévérité de l'HR (surtout si elle est bilatérale, diffuse, sous-hyaloïdienne, ou vitréenne).

- Wilkinson en 1989 montre que la sévérité des HR initiales prédit la gravité du tableau neurologique initial sur 14 cas d'enfants (103).
- Morad (104) montre une corrélation entre sévérité des atteintes neurologiques initiales et gravité des HR dans une série de 75 enfants âgés de 2 à 48 mois.

Notre étude ne retrouve pas d'association significative entre séjour en réanimation et grade des HR et entre HSD drainé et grade des HR.

Notre étude comporte 3 fois plus de patients que celle de Wilkinson.

Cependant, nous n'avons pris en compte que 2 critères pour évaluer le tableau clinique neurologique : le drainage de l'HSD ainsi que la présence ou non d'un séjour en réanimation. Il aurait fallu prendre plus de critères pour évaluer le tableau neurologique initial global mais ce n'était pas l'objectif de l'étude (notamment taille, nombre et temps de résorption des HSD, score de Glasgow initial...), critères pris en compte par les études ci-dessus.

Les enfants de notre étude dont le motif d'admission aux urgences est arrêt cardio-respiratoire ont des HR initiales plus sévères ($p=0.05$) mais ce résultat est à prendre avec prudence car ce motif ne concerne que quatre enfants de l'étude (effectif limité).

Matthews (82) prédit un pronostic visuel et neurologique mauvais si l'enfant présente une HIV dense.

Chong (105) dans une série de 26 enfants en 2018 montre que la présence d'un rétinoshisis maculaire

(donc HR de grade 3) dans le TCNA est associée à 4 fois plus de risque d'avoir un retard de développement dans les 5 ans.

Notre étude est la seule à analyser l'association entre temps de résorption des HR et séquelles ophtalmologiques. Nous avons montré que plus les HR persistaient dans le temps plus les séquelles visuelles avaient tendance à être importantes. Effectivement la coagulation sanguine s'accompagne d'une dégradation de l'hémoglobine contenue dans le sang avec relargage de fer, hemosidérine, et de stress oxydatif pouvant être toxique pour les cellules rétinienne. Plus l'HR est proche de l'EPR et de la rétine externe, plus la toxicité est importante (106).

Notre étude est la seule à notre connaissance à montrer une corrélation entre la gravité des HR et la sévérité des séquelles ophtalmologiques avec un bilan complet sur une grande série. Les enfants ayant des HR de grade 3 ont significativement plus de risque d'avoir des séquelles visuelles manifestes. Plus les HR étaient sévères initialement plus on retrouve d'anomalies sévères à l'OCT maculaire. Il semble que le FO a tendance à être anormal sans néanmoins retrouver d'association significative. Un manque de puissance lié au nombre de patients est possible.

Les atteintes au CV, les déficits au RNFL, le strabisme et l'amblyopie ne semblent pas être corrélés à la sévérité des HR initiales. La stimulation visuelle dans un environnement propice peut amener à régresser et corriger l'amblyopie et le strabisme même chez des enfants avec des HR de grade 3. Un enfant ayant eu des HR de grade 1 mais dans un milieu peu propice à la stimulation visuelle peut malheureusement garder son amblyopie ou strabisme. Le strabisme et l'amblyopie peuvent être rééduqués (mais pas l'atteinte à l'OCT maculaire). Les enfants avec une atteinte à l'OCT maculaire, au FO ou qui ont un strabisme ont une acuité visuelle significativement plus faible selon les résultats de notre étude.

3 Proposition d'un suivi

Étant donné que nous avons montré qu'il existait une association entre la gravité des HR initiales et les séquelles ophtalmologiques à long terme, un suivi peut être proposé en fonction du tableau clinique de gravité des HR initiales.

On peut proposer une évaluation du comportement visuel avec FO, après la régression des HR, tous les 4 mois la première année puis tous les 6 mois par un praticien formé à l'ophtalmopédiatrie pour dépister une amblyopie sur une période prolongée pour tout SBS, avec néanmoins une attention particulière à la population ayant des HR de grade 3 et un temps de résorption long.

Le suivi sera réalisé par le couple orthoptiste/ophtalmologiste en alternance.

Si l'OCT maculaire est possible (souvent à partir de 3 ans en fonction de l'enfant), il doit être réalisé, sachant que chez de jeunes enfants parfois handicapés, cette technique est réservée aux services hospitaliers.

Le suivi doit être prolongé jusqu'à l'âge de 10-11 ans. Si l'examen ophtalmologique est normal alors le suivi pourra être espacé.

Si l'OCT maculaire montre une quelconque anomalie, le suivi doit être poursuivi annuellement.

A noter que des exceptions existent. Il ne faudrait pas négliger la surveillance des enfants qui ont des HR de grade 1. Des enfants ayant des HR initiales de type 1 peuvent avoir plus de séquelles que des enfants atteints d'HR de type 3.

Un enfant avec des HR de grade 1 a une atteinte chiasmatique et une MER déformant le profil fovéolaire.

Des patients avec des HR de grade 3 peuvent ne pas avoir des séquelles ophtalmologiques. 1 enfant de notre étude avec des HR de grade 3 est considéré normal sans aucune séquelle ophtalmologique ou orthoptique ou neurologique et avec une scolarité normale.

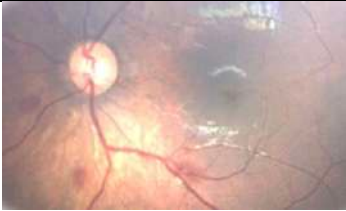
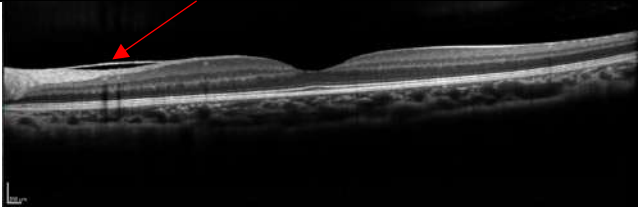
HR initiales de grade 1	OCT maculaire anormal : décollement de la hyaloïde postérieure
	

Figure 119: exemple d'un enfant avec des HR de grade 1 avec OCT maculaire anormal actuel

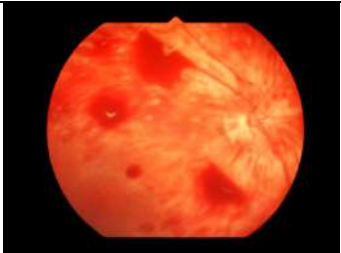
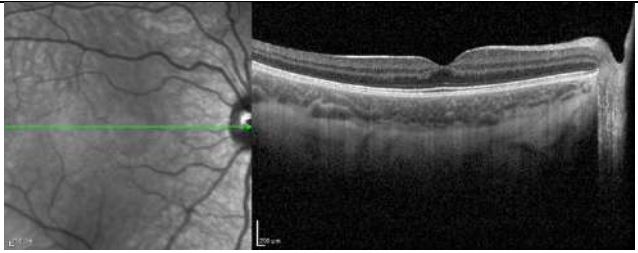
HR initiales de grade 3	OCT maculaire actuel normal
	

Figure 120: exemple d'un enfant avec des HR de grade 3 avec OCT maculaire normal actuel

La gravité des atteintes dépend principalement du temps de résorption. Plus le temps de résorption est long plus le suivi doit être rapproché.

4 Perspective

Il pourrait être intéressant d'analyser les séquelles ophtalmologiques à plus long terme et sur une plus grande série de patients et d'étudier leurs retentissements sur la vie quotidienne en utilisant des scores.

1) D'un point de vue ophtalmologique

Il pourrait être intéressant également de suivre l'évolution de la MER ou du décollement de la hyaloïde, présents chez de nombreux enfants victimes de SBS et le retentissement sur l'acuité visuelle au fur et à mesure du temps et de décrire si les MER ont tendance à augmenter en épaisseur avec la croissance de l'enfant ou si elles restent stables. On pourrait aussi comparer l'évolution de la MER liée au SBS (population jeune) par rapport à une MER d'une autre étiologie (population plus âgée).

2) D'un point de vue général

De nombreux enfants, dont l'examen ophtalmologique et/ou neurologique clinique est normal, rencontrent des difficultés dans la vie quotidienne en terme d'adaptation, d'intégration sociale. Pour étudier le retentissement dans la vie quotidienne, il est indispensable d'étudier aussi le retentissement psychoaffectif de l'histoire de maltraitance ainsi que d'évaluer les difficultés sociales familiales qui y sont peut-être associées et qui peuvent retentir sur la vie de l'enfant.

Un suivi pluridisciplinaire psychiatrique, neurologique et ophtalmologique semble donc indispensable chez tous les enfants victimes de SBS même chez ceux qui ont un développement psychomoteur a priori normal car des études ont montré la possibilité d'un intervalle libre entre le diagnostic de SBS et l'apparition de séquelles. Ces séquelles avec intervalle libre se découvrent majoritairement à l'âge de la scolarisation. Un contrôle neuropsychologique et ophtalmologique (FO et OCT maculaire) devrait être effectué à cet âge.

Notre étude confirme l'intérêt de la prise en compte des classifications de l'HAS par les experts médicaux et médecins légistes afin d'estimer au mieux les préjudices et séquelles futures de l'enfant victime de SBS compte tenu de l'association entre gravité des HR et séquelles visuelles à long terme.

Il existe également un intérêt d'un travail conjoint entre les acteurs sociaux et médicaux afin de réduire les perdus de vue dans le suivi et d'optimiser la prise en charge.

Des controverses apparaissent depuis quelques années :

- En 2019, dans une lettre de 25 pages adressée à la présidente de la HAS, Maître Étrillard réclame à la HAS l'abrogation des recommandations de la HAS de 2011 et 2017 sur le SBS. Il dénonce les ravages sur les familles de fausses accusations de maltraitance fondées sur les recommandations de HAS. Il dénonce également que les experts désignés sont signataires des recommandations de la HAS. Il existe selon lui des failles dans l'expertise.
- En suède, le SBS est un diagnostic contesté. Plusieurs décisions judiciaires et un rapport rédigé par plusieurs chercheurs remettent en cause les fondements scientifiques du diagnostic du SBS.

Le diagnostic de SBS n'est pas toujours facile. Les recommandations de la HAS permettent de former les professionnels de santé et donnent des clés pour reconnaître ce syndrome rare. Il ne faut pas oublier que la priorité est la protection du nourrisson.

Le 5 avril est la journée nationale du Syndrome du Bébé Secoué. L'éducation de la population générale (campagnes de prévention) est indispensable et doit être poursuivie avec les campagnes de sensibilisation afin « d'éradiquer ce syndrome » évitable. Cette prévention se fait actuellement en maternité auprès des jeunes parents avant leur sortie avec le bébé.

Conclusion

Les séquelles ophtalmologiques sont fréquentes dans le SBS. Certaines séquelles ophtalmologiques sont irréversibles notamment la MER, d'autres sont réversibles et peuvent faire l'objet d'une rééducation (amblyopie, strabisme).

On constate de nombreuses anomalies de l'interface vitréo-rétinienne, qui sont le résultat d'un mécanisme de traction vitréo-rétinienne (argument en faveur d'un mécanisme de traction vitréo-rétinienne dans la physiopathologie des HR dans le SBS).

Déceler les séquelles ophtalmologiques est donc important afin d'adapter le suivi et d'éviter les complications ou de négliger les amblyopies.

Les séquelles visuelles nécessitent une double évaluation et dépendent de l'âge de l'enfant et ses aptitudes à coopérer

- Évaluation de l'acuité visuelle ou à défaut du comportement visuel en monoculaire et en binoculaire
- Evaluation du champ visuel

L'environnement propice à la stimulation visuelle, le respect de la position proclive dans les premiers jours et mois, la rééducation de l'amblyopie peuvent réduire les séquelles visuelles. Le rôle de l'entourage est donc également important.

Notre étude confirme une corrélation entre sévérité des hémorragies rétiniennes et les séquelles ophtalmologiques et une corrélation entre les séquelles ophtalmologiques et les séquelles neurologiques à l'âge de la scolarisation. Un suivi pluridisciplinaire est donc important. Un FO et OCT maculaire doivent être réalisés dans le suivi.

En effet cette étude met en évidence les progrès réalisés dans le suivi de ces enfants grâce à l'imagerie rétinienne réalisée à l'OCT.

Le rôle de l'ophtalmologiste est indispensable afin de rechercher les séquelles manifestes ou non permettant l'intégration sociale de l'enfant dans la société.

Sur le plan médico-légal, la détection de séquelles ophtalmologiques est primordiale et participe à l'évaluation des préjudices et donc au montant de l'indemnisation.

Annexe 1 – Interrogatoire réalisé à l'adulte accompagnant l'enfant lors de la consultation

Enfant

Prématurité	OUI/NON
Handicap présent avant secouement	OUI/NON
ATCD	
Frères et sœurs	 Frère etsœur
1 ^{er} enfant de la fratrie	OUI/NON
Épilepsie	OUI/NON
Suivi neurologique	OUI/NON Si oui : quelles sont les séquelles ?
Suivi ophtalmologique	OUI/NON En ville ? Hôpital ?
Troubles d'apprentissage	OUI/NON Lesquels : les « dys » ex dyspraxie, TDAH, dyslexie ?
Rééducation	Orthophonie ? Ergothérapie ? Kinésithérapie ?
Scolarité	Classe : Redoublement : OUI/NON Scolarité normale : OUI/NON Si non établissement scolaire (IME, IEM) :
Décision du jugement :	AVEUX : OUI/NON Personne incriminée : père, mère, nourrice ? NON LIEU ?
Enfant placé dans une famille d'accueil ou dans un centre à un moment donné	OUI/NON

Parents

	Père	Mère
Date de naissance		
ATCD		
Profession		
Origines		

Annexe 2

- Acuité visuelle : échelle : LETTRES ou CHIFFRES ou DESSINS

	De loin	De près
Œil droit		

Œil gauche		
Binoculaire		
Correction optique		

- Recherche d'un strabisme

TEST DE L'ECRAN ET DEVIOMETRIE

Loin :

Près :

	loin	

	Près	

- Motilité oculaire

--

- Vision Binoculaire / Vision stéréoscopique : OUI / NON

Test de Lang

- Etude du nystagmus : présence d'un nystagmus OUI / NON

Si oui description du nystagmus

Regarde à droite	De face	Regarde à gauche

- Attraction vers une cible périphérique (SI CHAMP VISUEL GOLDMANN MONOCULAIRE OU BINOCULAIRE IMPOSSIBLE)

ŒIL GAUCHE

HAUT

BAS

ŒIL droit

HAUT

BAS

Binoculaire

HAUT

BAS

Annexe 2 – Exemples de champs visuels normaux

Exemple d'un champ visuel normal

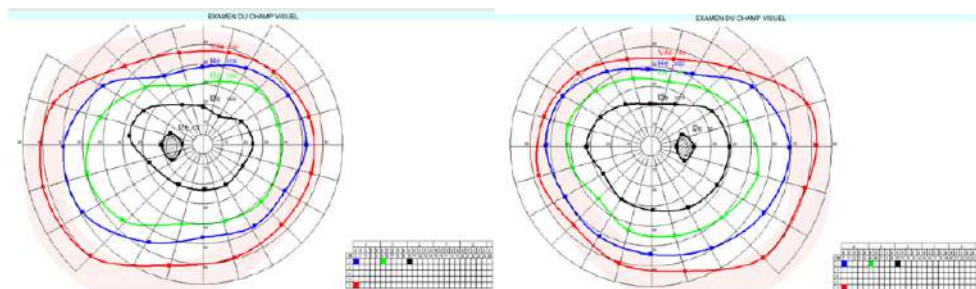


Figure 121: exemple d'un champ visuel cinétique normal chez un enfant de 8 ans victime de SBS

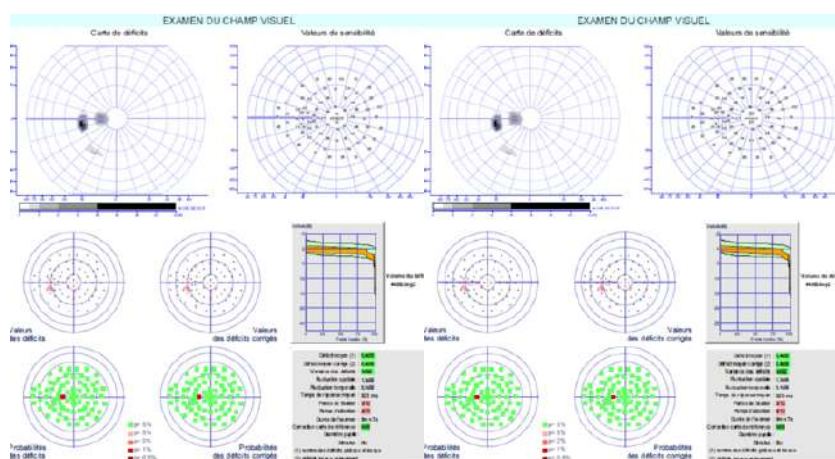


Figure 122: exemple d'un champ visuel statique chez ce même enfant de 8 ans victime de SBS

Annexe 3 – correspondance entre âge et acuité visuelle et normes du bébévision

Carte n°	AV à 40 cm
13	3.3/10
12	2.5/10
11	2/10
10	1.6/10
9	1.3/10
8	1/10
7	0.8/10
6	0.6/10
5	0.4/10
4	0.3/10
3	0.2/10
2	0.1/10
1	0.07/10

Age	Acuité visuelle
A la naissance	1/40
1 mois	1/20
6 mois	1 à 2/10
9 mois	1.5 à 2.5/10
1 an	3 à 4/10
2 ans	5/10
3 ans	6 à 7/10
4 ans	8/10
5 ans	10/10

	Normes bébévision
1ères semaines	1/20
3 mois	1/10
6 mois	2/10
9 mois	3/10
1 an	4/10

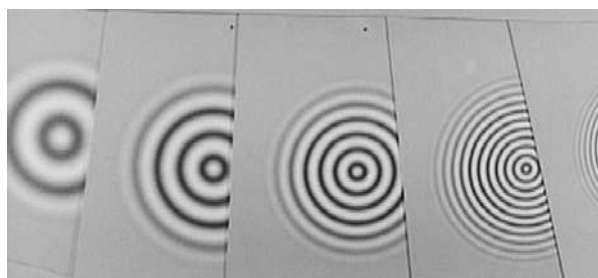


Figure 123: cartes de Teller utilisées pour le bébévision

Références

1. Haute Autorité de Santé [Internet]. [cité 1 mai 2023]. Syndrome du bébé secoué ou traumatisme crânien non accidentel par secouement. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/jcms/c_2794425/fr/syndrome-du-bebe-secoue-ou-traumatisme-cranien-non-accidentel-par-secouement
2. Vinchon matthieu. Le guide du bébé secoué. In: Le guide du bébé secoué.
3. Caffey J. The Classic: Multiple Fractures in the Long Bones of Infants Suffering From Chronic Subdural Hematoma. Clin Orthop [Internet]. mars 2011 [cité 3 mai 2023];469(3):755-8. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3032844/>
4. Silverman FN. The roentgen manifestations of unrecognized skeletal trauma in infants. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med. mars 1953;69(3):413-27.
5. Kempe CH, Silverman FN, Steele BF, Droegemueller W, Silver HK. The Battered-Child Syndrome. JAMA [Internet]. 7 juill 1962 [cité 3 mai 2023];181(1):17-24. Disponible sur: <https://doi.org/10.1001/jama.1962.03050270019004>
6. Le syndrome du bb secou (SBS), enjeu de la fiabilité face la fabrique de l'ignorance | Elsevier Enhanced Reader [Internet]. [cité 3 mai 2023]. Disponible sur: <https://reader.elsevier.com/reader/sd/pii/S0001407922003090?token=64D2964516B73B854B129DE417B4A39985873438080BD1759CE5470F7E4145548C82A9B5FF6DA9D66E5BA880C5941D41&originRegion=eu-west-1&originCreation=20230503154810>
7. History of Shaken Baby theories exposed: how an elite group of pediatric radiologists started medical kidnapping in the 1940s [Internet]. [cité 10 déc 2023]. Disponible sur: <https://www.nexusnewsfeed.com/article/home-family-pets/history-of-shaken-baby-theories-exposed-how-an-elite-group-of-pediatric-radiologists-started-medical-kidnapping-in-the-1940s-1/>
8. Choudhary AK, Servaes S, Slovis TL, Palusci VJ, Hedlund GL, Narang SK, et al. Consensus statement on abusive head trauma in infants and young children. Pediatr Radiol. août 2018;48(8):1048-65.
9. Haute Autorité de Santé [Internet]. [cité 19 mai 2023]. Syndrome du bébé secoué ou traumatisme crânien non accidentel par secouement. Disponible sur: https://www.has-sante.fr/jcms/c_2794425/fr/syndrome-du-bebe-secoue-ou-traumatisme-cranien-non-accidentel-par-secouement
10. Till K. Subdural Haematoma and Effusion in Infancy. Br Med J [Internet]. 17 août 1968 [cité 24 mai 2023];3(5615):400-2. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1986333/>
11. newround. L'incidence du syndrome du bébé secoué a doublé et la mortalité associée a décuplé en région parisienne pendant la pandémie de Covid-19 [Internet]. Salle de presse de l'Inserm. 2022 [cité 26 avr 2024]. Disponible sur: <https://presse.inserm.fr/lincidence-du-syndrome-du-bebe-secoue-a-double-et-la-mortalite-associee-a-decuple-en-region-parisienne-pendant-la-pandemie-de-covid-19/65627/>
12. Maltais PA. Le Journal de Québec. 2017 [cité 20 mai 2023]. Un bébé de 23 mois pourrait avoir été secoué à Saguenay. Disponible sur: <https://www.journaldequebec.com/2017/02/22/un-bebe-de-23-mois-pourrait-avoir-ete-secoue-a-saguenay>
13. Adamsbaum C, Grabar S, Mejean N, Rey-Salmon C. Abusive head trauma: judicial admissions highlight violent and repetitive shaking. Pediatrics. sept 2010;126(3):546-55.
14. Alexander R, Crabbe L, Sato Y, Smith W, Bennett T. Serial Abuse in Children Who

- Are Shaken. *Am J Dis Child* [Internet]. 1 janv 1990 [cité 28 nov 2023];144(1):58-60. Disponible sur: <https://doi.org/10.1001/archpedi.1990.02150250068033>
15. Chadwick DL, Chin S, Salerno C, Landsverk J, Kitchen L. Deaths from falls in children: how far is fatal? *J Trauma*. oct 1991;31(10):1353-5.
 16. Lăzărescu AM, Benichi S, Blauwblomme T, Beccaria K, Bourgeois M, Roux CJ, et al. Abusive Head Trauma in Infants During the COVID-19 Pandemic in the Paris Metropolitan Area. *JAMA Netw Open* [Internet]. 30 août 2022 [cité 13 mai 2023];5(8):e2226182. Disponible sur: <https://doi.org/10.1001/jamanetworkopen.2022.26182>
 17. Mireau E, Renier. Thèse Doctorat en médecine : syndrome du bébé secoué - Hématome sous dural du nourrisson et maltraitance à propos d'une série de 404 cas. Université PARIS V Descartes; 2005.
 18. 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* 1960. août 1972;124(2):161-9.
 19. le-guide-du-bc3a9bc3a9-secouc3a9-18oct28.pdf [Internet]. [cité 20 mai 2023]. Disponible sur: <https://neurochirurgiepediatrique.files.wordpress.com/2017/08/le-guide-du-bc3a9bc3a9-secouc3a9-18oct28.pdf>
 20. Esernio-Jenssen D, Tai J, Kodsí S. Abusive head trauma in children: a comparison of male and female perpetrators. *Pediatrics*. avr 2011;127(4):649-57.
 21. Brazelton TB. Crying in infancy. *Pediatrics*. avr 1962;29:579-88.
 22. Barr RG, Trent RB, Cross J. Age-related incidence curve of hospitalized Shaken Baby Syndrome cases: Convergent evidence for crying as a trigger to shaking. *Child Abuse Negl* [Internet]. 1 janv 2006 [cité 19 mai 2023];30(1):7-16. Disponible sur: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0145213405002966>
 23. The Relation of Crying to SBS | PURPLECrying.info [Internet]. [cité 19 mai 2023]. Disponible sur: <http://purplecrying.info/sub-pages/protecting/the-relations-of-crying-to-sbs.php>
 24. Talvik I, Alexander RC, Talvik T. Shaken baby syndrome and a baby's cry. *Acta Paediatr* [Internet]. 2008 [cité 19 mai 2023];97(6):782-5. Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/j.1651-2227.2008.00778.x>
 25. Sanchez É. Le syndrome du bébé secoué [Internet]. Réussis ton IFSI. 2023 [cité 1 août 2023]. Disponible sur: <https://reussistonifsi.fr/syndrome-bebe-secoue/>
 26. Laëtitia C. Haute Autorité de santé. 2017;
 27. Imagerie médicale [Internet]. Syndrome du bébé secoué. [cité 31 juill 2023]. Disponible sur: <https://syndromedubebesecoue.com/medecine/imagerie-medicale/>
 28. Odom A, Christ E, Kerr N, Byrd K, Cochran J, Barr F, et al. Prevalence of retinal hemorrhages in pediatric patients after in-hospital cardiopulmonary resuscitation: a prospective study. *Pediatrics*. juin 1997;99(6):E3.
 29. Laghmari M, Skiker H, Handor H, Mansouri B, Ouazzani Chahdi K, Lachkar R, et al. Hémorragies rétinienues liées à l'accouchement chez le nouveau-né : fréquence et relation avec les facteurs maternels, néonataux et obstétricaux. Étude prospective de 2031 cas. *J Fr Ophtalmol* [Internet]. 1 avr 2014 [cité 26 avr 2024];37(4):313-9. Disponible sur: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0181551214000126>
 30. Kivlin JD. Shaken Baby Syndrome. *Ophthalmology*. juill 2000;1246-54.
 31. Rapport SFO 2017 - OPHTALMOLOGIE PÉDIATRIQUE [Internet]. [cité 1 août 2023]. Disponible sur: https://www.em-consulte.com/em/SFO/2017/file_10003.html
 32. Ommaya AK, Faas F, Yarnell P. Whiplash Injury and Brain Damage: An Experimental Study. *JAMA* [Internet]. 22 avr 1968 [cité 18 juin 2023];204(4):285-9. Disponible sur: <https://doi.org/10.1001/jama.1968.03140170001001>
 33. Bernier-Petitpretz P. Prévention du syndrome du bébé secoué: création d'un

programme de formation des professionnels de santé dans le département des Pyrénées-Atlantiques.

34. Case ME, Graham MA, Handy TC, Jentzen JM, Monteleone JA, National Association of Medical Examiners Ad Hoc Committee on Shaken Baby Syndrome. Position paper on fatal abusive head injuries in infants and young children. *Am J Forensic Med Pathol*. juin 2001;22(2):112-22.
35. <https://www.facebook.com/AnnaEtMatteo>. Syndrome du bébé secoué : qu'est-ce que c'est ? Comment l'éviter ? [Internet]. Blog du Monde d'Anna et Matteo. 2018 [cité 20 mai 2023]. Disponible sur: <https://annaetmatteo.com/blog/syndrome-du-bebe-secoue/>
36. Chen CY, Zimmerman RA, Rorke LB. Neuroimaging in child abuse: a mechanism-based approach. *Neuroradiology*. oct 1999;41(10):711-22.
37. Famaey N, Ying Cui Z, Umuhire Musigazi G, Ivens J, Depreitere B, Verbeken E, et al. Structural and mechanical characterisation of bridging veins: A review. *J Mech Behav Biomed Mater* [Internet]. 1 janv 2015 [cité 20 mai 2023];41:222-40. Disponible sur: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1751616114001738>
38. Lésions-radiologiques-Pr-C.-Adamsbaum.pdf [Internet]. [cité 20 mai 2023]. Disponible sur: <http://syndromedubebesecoue.com/wp-content/uploads/2013/11/L%C3%A9sions-radiologiques-Pr-C.-Adamsbaum.pdf>
39. Wilkins B. Head injury—abuse or accident? *Arch Dis Child* [Internet]. 1 mai 1997 [cité 20 mai 2023];76(5):393-7. Disponible sur: <https://adc.bmj.com/content/76/5/393>
40. Traumatic Retinoschisis in Battered Babies - Ophthalmology [Internet]. [cité 21 juin 2023]. Disponible sur: [https://www.aaojournal.org/article/S0161-6420\(86\)33688-1/pdf](https://www.aaojournal.org/article/S0161-6420(86)33688-1/pdf)
41. Christian CW, Levin AV, COUNCIL ON CHILD ABUSE AND NEGLECT, SECTION ON OPHTHALMOLOGY, AMERICAN ASSOCIATION OF CERTIFIED ORTHOPTISTS, AMERICAN ASSOCIATION FOR PEDIATRIC OPHTHALMOLOGY AND STRABISMUS, et al. The Eye Examination in the Evaluation of Child Abuse. *Pediatrics* [Internet]. 1 août 2018 [cité 24 mai 2023];142(2):e20181411. Disponible sur: <https://doi.org/10.1542/peds.2018-1411>
42. Levin AV. Vitreoretinal traction is a major factor in causing the haemorrhagic retinopathy of abusive head injury?--yes. *Eye Lond Engl*. sept 2009;23(9):1758-60.
43. Massicotte SJ, Folberg R, Torczynski E, Gilliland MGF, Luckenbach MW. Vitreoretinal Traction and Perimacular Retinal Folds in the Eyes of Deliberately Traumatized Children. *Ophthalmology* [Internet]. 1 juill 1991 [cité 21 juin 2023];98(7):1124-7. Disponible sur: [https://www.aaojournal.org/article/S0161-6420\(91\)32167-5/abstract](https://www.aaojournal.org/article/S0161-6420(91)32167-5/abstract)
44. Coats B, Binenbaum G, Peiffer RL, Forbes BJ, Margulies SS. Ocular hemorrhages in neonatal porcine eyes from single, rapid rotational events. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. sept 2010;51(9):4792-7.
45. WestJEM. Challenging the Pathophysiologic Connection between Subdural Hematoma, Retinal Hemorrhage and Shaken Baby Syndrome [Internet]. *The Western Journal of Emergency Medicine*. 2011 [cité 15 juill 2023]. Disponible sur: <https://westjem.com/articles/challenging-the-pathophysiologic-connection-between-subdural-hematoma-retinal-hemorrhage-and-shaken-baby-syndrome-2.html>
46. Ksiaz I, Ghachem M, Besbes H, Khochtali S, Chouchane S, Khairallah M. Swept-source OCT findings in shaken baby syndrome: case report. *BMC Ophthalmol* [Internet]. 7 oct 2020 [cité 24 juin 2023];20:396. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7541327/>
47. Duhaime AC, Christian C, Moss E, Seidl T. Long-term outcome in infants with the shaking-impact syndrome. *Pediatr Neurosurg*. juin 1996;24(6):292-8.
48. Masson E. EM-Consulte. [cité 24 juin 2023]. Lésions ophtalmologiques dans le syndrome du bébé secoué : étude rétrospective de 121 cas entre 1992 et 2018 au CHRU de

- Nancy. Disponible sur: <https://www.em-consulte.com/article/1297457/article/lesions-ophtalmologiques-dans-le-syndrome-du-bebe->
49. Kivlin JD. Manifestations of the shaken baby syndrome. *Curr Opin Ophthalmol*. juin 2001;12(3):158-63.
 50. Kanukollu VM, Ahmad SS. Retinal Hemorrhage. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 [cité 16 juill 2023]. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560777/>
 51. le syndrome du bébé secoué [Internet]. neurochirurgie pédiatrique. 2017 [cité 23 juin 2023]. Disponible sur: <https://neurochirurgiepediatrique.wordpress.com/les-pathologies-prises-en-charge/les-traumatismes-craniens/les-traumatismes-craniens-non-accidentels/le-syndrome-du-bebe-secoue/>
 52. Maguire SA, Watts PO, Shaw AD, Holden S, Taylor RH, Watkins WJ, et al. Retinal haemorrhages and related findings in abusive and non-abusive head trauma: a systematic review. *Eye* [Internet]. janv 2013 [cité 28 juin 2023];27(1):28-36. Disponible sur: <https://www.nature.com/articles/eye2012213>
 53. Lawrence Y. H. Retinal Pigment Epithelial Tear in Shaken Baby Syndrome. 9 nov 2009;
 54. Ebert JJ, Utz VM, Sisk RA. Bilateral rhegmatogenous retinal detachments from giant retinal tears in an infant with abusive head trauma and Stickler syndrome. *Am J Ophthalmol Case Rep* [Internet]. 23 déc 2019 [cité 18 nov 2023];17:100581. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6938948/>
 55. WestJEM. Challenging the Pathophysiologic Connection between Subdural Hematoma, Retinal Hemorrhage and Shaken Baby Syndrome [Internet]. The Western Journal of Emergency Medicine. 2011 [cité 15 juill 2023]. Disponible sur: <https://westjem.com/articles/challenging-the-pathophysiologic-connection-between-subdural-hematoma-retinal-hemorrhage-and-shaken-baby-syndrome-2.html>
 56. Sturm V, Landau K, Menke MN. Optical coherence tomography findings in Shaken Baby syndrome. *Am J Ophthalmol*. sept 2008;146(3):363-8.
 57. Emerson MV, Jakobs E, Green WR. Ocular autopsy and histopathologic features of child abuse. *Ophthalmology*. juill 2007;114(7):1384-94.
 58. Watts P, Obi E. Retinal folds and retinoschisis in accidental and non-accidental head injury. *Eye* [Internet]. déc 2008 [cité 25 juill 2023];22(12):1514-6. Disponible sur: <https://www.nature.com/articles/eye2008224>
 59. Wygnanski-Jaffe T, Levin AV, Shafiq A, Smith C, Enzenauer RW, Elder JE, et al. Postmortem orbital findings in shaken baby syndrome. *Am J Ophthalmol*. août 2006;142(2):233-40.
 60. American Academy of Ophthalmology [Internet]. 2015 [cité 15 juill 2023]. Abusive Head Trauma/Shaken Baby Syndrome - 2015. Disponible sur: <https://www.aao.org/education/clinical-statement/abusive-head-traumashaken-baby-syndrome>
 61. Gleckman AM, Evans RJ, Bell MD, Smith TW. Optic nerve damage in shaken baby syndrome: detection by beta-amyloid precursor protein immunohistochemistry. *Arch Pathol Lab Med*. févr 2000;124(2):251-6.
 62. Mulvihill A, Buncic JR. Vertical sensory nystagmus associated with intraocular haemorrhages in the shaken baby syndrome. *Eye* [Internet]. mai 2004 [cité 19 juill 2023];18(5):545-6. Disponible sur: <https://www.nature.com/articles/6700704>
 63. Dai X, Kuwera E. Saccadic intrusions in pediatric non-accidental trauma. *Am J Ophthalmol Case Rep* [Internet]. 2 mai 2022 [cité 19 juill 2023];26:101564. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9092189/>
 64. <https://fyra.io>. Retina Today. Bryn Mawr Communications; [cité 25 juill 2023]. Retinal Findings in Abusive Head Trauma. Disponible sur:

- <https://retinatoday.com/articles/2016-mar/retinal-findings-in-abusive-head-trauma>
65. Non-accidental Trauma: An unresponsive infant with bilateral retinal hemorrhages: EyeRounds.org - Ophthalmology - The University of Iowa [Internet]. [cité 29 nov 2023]. Disponible sur: <https://webeye.ophth.uiowa.edu/eyeforum/cases/92-nonaccidental-trauma.htm>
 66. Budenz DL, Farber MG, Mirchandani HG, Park H, Rorke LB. Ocular and Optic Nerve Hemorrhages in Abused Infants with Intracranial Injuries. *Ophthalmology* [Internet]. mars 1994 [cité 14 nov 2023];101(3):559-65. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0161642094313005>
 67. Breazzano MP, Unkrich KH, Barker-Griffith AE. Clinicopathological Findings in Abusive Head Trauma: Analysis of 110 Infant Autopsy Eyes. *Am J Ophthalmol* [Internet]. 1 déc 2014 [cité 26 mars 2024];158(6):1146-1154.e2. Disponible sur: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0002939414004917>
 68. King WJ, MacKay M, Sirnick A. Shaken baby syndrome in Canada: clinical characteristics and outcomes of hospital cases. *CMAJ Can Med Assoc J* [Internet]. 21 janv 2003 [cité 30 déc 2023];168(2):155-9. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC140423/>
 69. Vinchon M, Noulé N, Soto-Ares G, Dhellemmes P. Subduroperitoneal drainage for subdural hematomas in infants: results in 244 cases. *J Neurosurg.* août 2001;95(2):249-55.
 70. McCabe CF, Donahue SP. Prognostic indicators for vision and mortality in shaken baby syndrome. *Arch Ophthalmol Chic Ill* 1960. mars 2000;118(3):373-7.
 71. Bourgeois M, Mansour M. Crises épileptiques et syndrome du bébé secoué. 2000;Epilepsies 2000(12 (Hors série n°1)):51-9.
 72. Luyet FM, Feldman KW, Knox BL. The Big Black Brain: Subdural Hemorrhage with Hemispheric Swelling and Low Attenuation. *J Child Adolesc Trauma* [Internet]. 14 févr 2017 [cité 31 juill 2023];11(2):241-7. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7163906/>
 73. Badger S, Waugh MC, Hancock J, Marks S, Oakley K. Short term outcomes of children with abusive head trauma two years post injury: A retrospective study. *J Pediatr Rehabil Med.* 2020;13(3):241-53.
 74. Barlow KM, Thomson E, Johnson D, Minns RA. Late neurologic and cognitive sequelae of inflicted traumatic brain injury in infancy. *Pediatrics.* août 2005;116(2):e174-185.
 75. 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* [Internet]. 1 juin 2009 [cité 19 juill 2023];52(5):436-47. Disponible sur: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1877065709000396>
 76. Alzahrani M, Ratelle J, Cavel O, Laberge-Malo M, Saliba I. Hearing loss in the shaken baby syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* [Internet]. 1 mai 2014 [cité 31 juill 2023];78(5):804-6. Disponible sur: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0165587614001074>
 77. Long-term outcome of abusive head trauma | SpringerLink [Internet]. [cité 31 juill 2023]. Disponible sur: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00247-014-3169-8>
 78. Makaroff KL, Putnam FW. Outcomes of infants and children with inflicted traumatic brain injury.
 79. Azzi TT, Zacharias LC, Pimentel SLG. Spontaneous Absorption of Extensive Subinternal Limiting Membrane Hemorrhage in Shaken Baby Syndrome. *Case Rep Ophthalmol Med* [Internet]. 2014 [cité 14 nov 2023];2014:360829. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4273472/>
 80. Binenbaum G, Chen W, Huang J, Ying GS, Forbes BJ. The natural history of retinal hemorrhage in pediatric head trauma. *J AAPOS Off Publ Am Assoc Pediatr Ophthalmol Strabismus.* avr 2016;20(2):131-5.

81. Nguyen et Sentis - 2021 - Hémorragie du vitré traumatique traumatisme, phé.pdf [Internet]. [cité 23 juin 2023]. Disponible sur: <https://www.cahiers-ophtalmologie.fr/media/8b0/cdo243-hemorragies-vitre-oretiniennes-g-nguyen.pdf>
82. Matthews GP, Das A. Dense vitreous hemorrhages predict poor visual and neurological prognosis in infants with shaken baby syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1996;33(4):260-5.
83. Eddahabi C, Djalali-Talab Y, Banaschak S, Feld K. Unusual eye injury related to abusive head trauma. *Rechtsmedizin* [Internet]. 1 oct 2021 [cité 19 juill 2023];31(5):457-62. Disponible sur: <https://doi.org/10.1007/s00194-021-00460-1>
84. Ou JI, Moshfeghi DM, Tawansy K, Sears JE. Macular Hole in the Shaken Baby Syndrome. *Arch Ophthalmol* [Internet]. 1 juin 2006 [cité 15 nov 2023];124(6):913-5. Disponible sur: <https://doi.org/10.1001/archophth.124.6.913>
85. Bilski E. Syndrome du bébé secoué: étude observationnelle des caractéristiques des enfants pris en charge pour un syndrome du bébé secoué. 2021;
86. PhD ZAK MD, MPH, Delu Song, MD, PhD, and Eric D Nudleman, MD. Diagnosing Abusive Head Trauma [Internet]. [cité 30 déc 2023]. Disponible sur: <https://www.reviewofophthalmology.com/article/diagnosing-abusive-head-trauma>
87. Brown SM, Shami M. Optic Disc Neovascularization Following Severe Retinoschisis Due to Shaken Baby Syndrome. *Arch Ophthalmol*. 1 juin 1999;117(6):838-9.
88. Caputo G, de Haller R, Metge F, Dureau P. Ischemic retinopathy and neovascular proliferation secondary to shaken baby syndrome. *Retina Phila Pa*. mars 2008;28(3 Suppl):S42-46.
89. Le traitement cérébral de l'information visuelle — Site des ressources d'ACCES pour enseigner les Sciences de la Vie et de la Terre [Internet]. [cité 27 avr 2024]. Disponible sur: https://acces.ens-lyon.fr/acces/thematiques/neurosciences/actualisation-des-connaissances/perception-sensorielle-1/vision/comprendre/vision_scientifique/organisation_cerebrale
90. Bevilacqua L, Kuczynski A, James-Galton M, Leff AP. An inability to learn to read caused by shaken baby syndrome. *BMJ Case Rep* [Internet]. 26 avr 2014 [cité 16 nov 2023];2014:bcr2013203070. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4009851/>
91. Pinello L, Rosa Rizzotto M, Maimone P, MAZZAROLLO M, MANEA S, FACCHIN P. The lot of shaken baby syndrome (SBS) cases: Follow-up of visual outcome and cognitive function. *Acta Ophthalmol - ACTA OPHTHALMOL*. 1 sept 2008;86:0-0.
92. Bonnier C. NMC. Outcome and prognosis of whiplash shaken infant syndrome; late consequences after a symptom-free interval. 1995;(37):943-56.
93. Ying GS, Maguire MG, Glynn R, Rosner B. Tutorial on Biostatistics: Statistical Analysis for Correlated Binary Eye Data. *Ophthalmic Epidemiol*. févr 2018;25(1):1-12.
94. Rapport SFO - Strabisme [Internet]. [cité 4 déc 2023]. Disponible sur: https://www.em-consulte.com/em/SFO/2013/html/file_100036.html
95. Behar-Cohen F, Gelizé E, Jonet L, Lassiass P. Anatomie de la rétine. *médecine/sciences* [Internet]. 1 juin 2020 [cité 26 mars 2024];36(6-7):594-9. Disponible sur: <https://www.medecinesciences.org/articles/medsci/abs/2020/06/msc200130/msc200130.html>
96. Rapport SFO 2017 - OPHTALMOLOGIE PÉDIATRIQUE [Internet]. [cité 13 nov 2023]. Disponible sur: https://www.em-consulte.com/em/SFO/2017/html/file_100025.html
97. Clinique de la Vision [Internet]. 2020 [cité 14 oct 2023]. Aptitudes conduite. Disponible sur: <https://www.cliniquedelavision.com/fr/aptitudes-conduite>
98. Takou Tsapmene V, Bilong Y, Mah Mungyeh E, Assumpta Bella L. Anomalies oculaires des enfants nés prématurément à l'Hôpital gynéco-obstétrique et pédiatrique de Yaoundé. *J Fr Ophtalmol* [Internet]. 1 juin 2022 [cité 27 avr 2024];45(6):633-9. Disponible

sur: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0181551222001425>

99. Gire J, Cornand E, Fogliarini C, Benso C, Haouchine B, Denis D. Évaluation de l'épaisseur de la couche des fibres nerveuses rétinienne en OCT 3 : étude prospective sur 53 enfants normaux. *J Fr Ophtalmol* [Internet]. 1 sept 2010 [cité 8 févr 2024];33(7):444-9. Disponible sur: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S018155121000207X>
100. Inserm [Internet]. [cité 12 mars 2024]. Prématurité · Inserm, La science pour la santé. Disponible sur: <https://www.inserm.fr/dossier/prematurite/>
101. Han DP, Wilkinson WS. Late ophthalmic manifestations of the shaken baby syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1990;27(6):299-303.
102. Fercher AF, Hitzinger CK, Drexler W, Kamp G, Sattmann H. In Vivo Optical Coherence Tomography. *Am J Ophthalmol* [Internet]. 1 juill 1993 [cité 27 avr 2024];116(1):113-4. Disponible sur: [https://www.ajo.com/article/S0002-9394\(14\)71762-3/abstract](https://www.ajo.com/article/S0002-9394(14)71762-3/abstract)
103. Wilkinson WS, Han DP, Rappley MD, Owings CL. Retinal hemorrhage predicts neurologic injury in the shaken baby syndrome. *Arch Ophthalmol Chic Ill* 1960. oct 1989;107(10):1472-4.
104. Morad Y, Kim YM, Armstrong DC, Huyer D, Mian M, Levin AV. Correlation between retinal abnormalities and intracranial abnormalities in the shaken baby syndrome. *Am J Ophthalmol*. sept 2002;134(3):354-9.
105. Chong CF, Misra SL, Escardo-Paton JA, Dai S. Predictors of long-term neurological outcomes in non-accidental head injury. *Eye Lond Engl*. mars 2018;32(3):608-14.
106. Fabbro M. Traitement des hématomes maculaires par vitrectomie: une étude observationnelle multicentrique. 2022;

AUTEURE : Nom : BOULERT Prénom : Emilie Date de Soutenance : 24 mai 2024 Titre de la Thèse : Syndrome du bébé secoué : séquelles visuelles à long terme. Étude rétrospective à propos 52 enfants. Thèse - Médecine - Lille 2024 Cadre de classement : Médecine. DES + FST/option : Ophtalmologie Mots-clés : pédiatrie, syndrome du bébé secoué, hémorragies rétiniennes
Résumé : Contexte : Le syndrome du bébé secoué (SBS) est un traumatisme crânien non accidentel provoqué par le secouement qui associe hématome sous dural, hémorragie rétinienne et œdème cérébral. Ces 3 signes cliniques ne sont pas toujours présents. Le SBS survient la plupart du temps chez un nourrisson de moins de 1 an. Il existe très peu d'études décrivant les séquelles visuelles à long terme en raison de la difficulté de suivre ces enfants. Objectif : L'objectif de notre étude était de réaliser une analyse descriptive clinique des séquelles ophtalmologiques présentes dans le SBS à long terme. Les objectifs secondaires étaient d'évaluer une possible corrélation entre le grade des HR initiales au diagnostic et la sévérité des séquelles ophtalmologiques à l'âge de la scolarisation, d'analyser s'il existait une corrélation entre séquelles ophtalmologiques et neurologiques, d'étudier s'il existait une association entre le temps de résorption des hémorragies rétiniennes initiales et séquelles ophtalmologiques. Matériel et méthode : Nous avons recueilli rétrospectivement les données de 52 enfants âgés entre 5 et 11 ans qui présentaient des hémorragies rétiniennes pendant leurs deux premières années de vie associées à un hématome sous dural, victimes de TCNA par secouement et aveux reconnus dans le service des EVNO à Lille. Les données ophtalmologiques initiales lors du diagnostic, l'acuité visuelle finale, l'aspect du fond d'œil, la tomographie en cohérence optique, le RNFL, le champ visuel Goldman, un bilan orthoptique et les données neurologiques ont été étudiées. Résultats : Dans notre population d'étude, 50% des enfants ont une atteinte à l'OCT maculaire (MER, atrophie rétinienne, décollement limitante interne, anomalie du vitré), 42% présentent une amblyopie, 42% un strabisme, 40% une anomalie au fond d'œil (cicatrice visible au fond d'œil ou en infrarouge), 37% un déficit au RNFL, 8% une atteinte du champ visuel (atteinte chiasmatique ou rétrochiasmatique), 2% une cécité corticale. Les enfants avaient significativement plus de séquelles ophtalmologiques si les hémorragies rétiniennes étaient de grade 3 selon la HAS initialement. Il existe une corrélation entre séquelles neurologiques et ophtalmologiques statistiquement significative. Plus le temps de résorption des hémorragies rétiniennes est long plus les séquelles ophtalmologiques semblent importantes. Conclusion : Le SBS est responsable de nombreuses séquelles ophtalmologiques. Certaines sont irréversibles notamment la MER, d'autres sont réversibles et peuvent faire l'objet d'une rééducation (amblyopie). Déceler les séquelles ophtalmologiques est important afin de surveiller les complications qui pourraient survenir et participant aussi à l'intégration de l'enfant dans la société.
Composition du Jury : Président : Monsieur le Professeur Pierre LABALETTE Assesseurs : Madame le Docteur Ikram BOUACHA Monsieur le Docteur Yann DELANNOY Directrice de thèse : Madame le Docteur Isabelle DRUMARE