

Préambule: Le résumé suivant est rédigé à partir de notes prises au vol. Des erreurs ou fautes de frappe sont possibles. Les diapositives de l'orateur sont normalement disponibles sur le site Internet <http://dea.hug-ge.ch/enseignement/formcontinue.html>; le nom d'utilisateur est "formationcontinue" et le mot de passe est "pédiatrie" en minuscules et sans accents.

Colloque de Pédiatrie Lausanne - Genève du 5 mars 2013

Deuxième heure

Accidents vasculaires cérébraux : quoi de neuf ?

Orateur : Dr Fluss, Genève

Ne seront pas abordés dans cet exposé les hémorragies cérébrales, les thromboses veineuses et les problèmes périnataux. Il sera discuté de l'accident vasculaire ischémique survenant chez le petit enfant. Il s'agit d'une atteinte survenant brusquement, dans un territoire défini.

Les descriptions sont déjà anciennes (Freud en avait décrit), mais c'est seulement depuis les années 1970 qu'il y a un regain d'intérêt pour l'hémiplégie de l'enfant, avec depuis 1990 des études épidémiologiques (en Suisse, Isler depuis 1980, puis Steinlin).

Actuellement, il existe un registre international.

L'incidence est estimée de 1 à 7 /100'000.

Il existe un pic en période néonatale, puis en âge préscolaire.

Exemple : enfant de 3 ans, en bonne santé habituelle, qui a présenté une IVRS et un traumatisme crânien léger. Un dimanche matin, l'enfant boîta, a de la peine à soulever sa jambe, présente une faiblesse du membre inférieur gauche. Il consulte, un rhume de hanche est évoqué, et comme la symptomatologie s'aggrave, il est adressé aux urgences. Un CT Scan est normal, l'IRM montre une subocclusion de l'artère cérébrale moyenne.

Autre exemple : un enfant de 3 ans chute du canapé à 9h15. A 10 heures, il est examiné un hôpital périphérique, un Ct Scan est pratiqué, décrit comme normal ; il est transféré en Hôpital Universitaire, pris en charge par des neuro chirurgiens, un deuxième Ct Scan est toujours normal. Un diagnostic d'AVC n'avait pas été évoqué jusqu'alors, mais le diagnostic est posé par IRM.

Les éléments de présentation de l'AVC sont parfois subtiles et en plusieurs temps (symptomatologie bégayante)

Souvent, on retrouve une histoire d'IVRS et de TC léger.

Il existe un diagnostic différentiel assez large.

La présentation clinique dépend de l'âge de l'enfant, de la localisation. Les altérations de l'état général sont possibles mais rares.

Dans le registre, sur 676 enfants, plus de 80% ont présenté une hémiplégie ou parésie, 50% un trouble du langage, 30% des convulsions, parfois des céphalées.

En opposition, les accidents vasculaires hémorragiques s'accompagnent en général de céphalées, vomissements et baisse de l'état général. La symptomatologie de l'accident ischémique est plus lente, plus progressive.

Le diagnostic différentiel de l'hémiplégie est essentiellement :

- la migraine
- l'encéphalite infectieuse
- ADEM
- l'abcès
- des causes métaboliques
- hystérisiforme

Parfois, le délai de diagnostic peut prendre plusieurs mois, engendrant un retard de traitement.

Le diagnostic est rarement réalisé dans les 6 heures, souvent par manque de connaissance médicale, de manque de considération de diagnostic différentiel, (lié au diagnostic différentiel des céphalées et convulsions), d'un retard d'imagerie.

Le délai diagnostic est de 20 à 24 heures.

En Suisse, il est dans 35% moins de 6 heures, dans 23 % plus que 24 heures. Chez l'adulte, ces chiffres sont bien meilleurs.

Etiologie, facteurs de risque: il existe une prévalence importante des artériopathies (>50%), parfois des antécédents cardio-emboliques.

Concernant les artériopathies, une classification est en cours, il y a souvent une origine inflammatoire, un risque de progression et beaucoup de littérature récente, Il peut y avoir une artériopathie focale cérébrale (parfois post varicelleuse), une maladie de Moya Moya, une drépanocytose, une dissection artérielle, une vasculite.

L'artériopathie focale cérébrale (angéite primaire du SNC non progressive) : en 1998, Chambrier décrit des sténoses touchant surtout le segment M1 de l'artère cérébrale moyenne. Il y a parfois un antécédent de varicelle. Le mécanisme supposé est une inflammation post infectieuse, avec lésion endothéliale.

Exemple : 9 mois après une varicelle, une fillette de 3 ans développe une hémiplégie. Le bilan objective une interruption du flux de l'artère cérébrale moyenne. La ponction lombaire montrait la persistance de virus de la varicelle avec réplication active.

Chez l'adulte, l'AVC suivant un zona est connu.

Chez l'enfant, le risque semble d'être de 1/15000 varicelles.

La pathogenèse supposée est la migration virale par les nerfs jusqu'aux vaisseaux de l'adventice (description sur un cas décédé).

Les autres pathogénèses possibles sont :

Les vasculites du SNC, soit primaires, soit secondaires à une infection (par ex Borréliose, ou autre) ou à une maladie systémique (lupus, Behçet, ...)

Le Moya Moya est très rare ; il y a souvent une histoire d'hémiplégie alternante, avec accident vasculaire transitoire au début.

La drépanocytose augmente le risque d'AVC de 400.

La dissection artérielle n'est pas si rare. L'origine extra-crânienne prédomine sur l'origine intracrânienne. Le mécanisme peut être direct ou indirect. L'imagerie est difficile.

Evolution des accidents vasculaires ischémiques : 23% se normalisent, 77% se stabilisent, 6% peuvent progresser.

En cas d'AVC lié à la varicelle, on n'observe ni progression ni récurrence.

Les autres causes peuvent être cardiaques (thrombus) ou métabolique (par ex. anomalie du cycle de l'urée). Il est très rare de trouver une thrombophilie, (mais une thrombophilie est fréquente dans les AVC sur thromboses veineuses)

La prise en charge consiste en confirmation du diagnostic, détermination de l'étendue de la lésion, de son mécanisme, d'établir un pronostic et de donner beaucoup d'explications aux parents.

Le diagnostic se fait par imagerie (résonance magnétique) Une phase de diffusion permet une meilleure image vasculaire, avec parfois prise de contraste visible. L'IRM est utile aussi pour établir un pronostic et un plan de suivi.

Les autres investigations à envisager selon le contexte sont :

- une écho-doppler
- éventuellement une angiographie
- des examens biologiques

La prise en charge thérapeutique actuelle est extrapolée de la prise en charge des adultes.

Tout d'abord, stabilisation des signes vitaux, normovolémie, positionnement à 30 degré. Traiter fièvre, convulsions ; si œdème cérébral, envisager décompression chirurgicale.

Faut-il thrombolysé ? Cela nécessite un diagnostic rapide dans les 6 heures. Mais la pathogenèse chez l'adulte est différente, souvent liée à un thrombus alors que chez l'enfant il s'agit d'une atteinte intimale. La thrombolysé ne trouverait pas sa place. Il y a des case report montrant des effets spectaculaires de la thrombolysé, mais les échecs ne sont pas publiés. Des études manquent.

L'anti-coagulation est recommandée aux USA, un traitement antiplaquettaire par aspirine en Europe.

Il existe une controverse sur l'utilité d'un traitement anti-inflammatoire (stéroïde ou autre). Rien ne montre une efficacité d'un tel traitement.

De même, il n'y a pas de marqueurs biologiques (inflammation ?)

Après une varicelle, le traitement d'acyclovir lors d'AVC n'est pas clairement établi.-

Donc actuellement, le traitement préventif.recommandé est l'aspirine, (durée 2 ans, risque de récurrence surtout dans les 6 premiers mois) les études montrent une diminution des récurrences ; l'anti-coagulation est recommandée lors de cardiopathie, la revascularisation lors de MoyaMoya et la transfusion lors de drépanocytose.

Out come : la mortalité est de 2 à 11%, les séquelles de 50% (motrices, cognitives ou épilepsie). Il n'y a pas de critères cliniques prédictifs clairs. La taille de l'AVC, sa localisation, la présence de convulsion, une altération de l'état général semblent avoir une valeur prédictive.

Les perspectives sont :

- le développement d' études multicentriques,
- de créer un consensus de prise en charge,
- de mieux définir les facteurs de risque,
- d'évaluer la place d'un traitement de cortisone,
- ainsi que de mener des études sur l'impact et la qualité de vie des familles.

Compte rendu du Dr V. Liberek

vliberek@bluewin.ch

Transmis par le laboratoire MGD

colloque@labomgd.ch