

# Embryopathie au virus de la varicelle

Auteur : Dr Elisabeth Robert-Gnansia<sup>1,2</sup>

Date de création: octobre 2003

<sup>1</sup>membre du comité éditorial de l'encyclopédie Orphanet

<sup>2</sup>Institut Européen des Génomutations, 86 Rue du docteur Edmond Locard, 69005 Lyon, France.  
[elisabeth.robert@ieg.asso.fr](mailto:elisabeth.robert@ieg.asso.fr)

Résumé

Mots-clés

Nom de la maladie et ses synonymes

Incidence

Manifestations cliniques

Conduite à tenir

Diagnostic prénatal

References

## Résumé

La varicelle de primo-infection est rarement une maladie d'adulte. En France, L'immunité pour le virus varicelle-zona (VZV) est d'environ 95% chez les femmes enceintes. Les manifestations de l'embryopathie de la varicelle comprennent microcéphalie, cataracte, chorioretinite, microphthalmie, retard de croissance et de développement, plus rarement hypoplasie d'un membre. Il faut distinguer le risque de la varicelle congénitale de celui de la varicelle néonatale. La varicelle congénitale n'existe qu'en cas de primo-infection maternelle durant la première moitié de la grossesse. C'est une maladie qui peut être mortelle pour la femme enceinte. Une varicelle maternelle près du terme fait courir le risque grave de varicelle néonatale. L'incidence de la varicelle congénitale est de 1 à 5 cas pour 10 000 grossesses. Les conséquences de l'infection sur le développement fœtal sont à évaluer par échographie.

## Mots-clés

varicella-zoster virus VZV, primo-infection maternelle, microcéphalie, cataracte, chorioretinite, microphthalmie, retard de croissance, varicelle congénitale, varicelle néonatale

## Nom de la maladie et ses synonymes

Varicelle congénitale

Embryopathie au virus de la varicelle

## Définition

La varicelle congénitale n'existe qu'en cas de primo-infection maternelle durant la première moitié de la grossesse, le maximum de risque pour le fœtus se situant entre 8 et 20 semaines d'aménorrhée (SA). En cas de séroconversion dans cet intervalle, le risque d'embryopathie est de 0,5 à 1% si l'infection a lieu au premier trimestre, et passe à environ 2% entre 13 et 20 SA.

La varicelle de primo-infection est rarement une maladie d'adulte puisque la séroprévalence de cette affection est d'environ 95% chez les femmes enceintes. C'est une maladie bénigne pour l'enfant en bonne santé mais qui peut être mortelle pour la femme enceinte. Il faut distinguer le risque de varicelle congénitale de celui de varicelle néonatale.

Une varicelle maternelle près du terme, c'est-à-dire dans les 5 jours qui précèdent l'accouchement ou les deux jours qui suivent, induit un risque de l'ordre de 20 à 25% de varicelle néonatale, maladie mortelle dans 30% des cas. Si la varicelle maternelle survient plus de 5 jours avant l'accouchement, le risque est moins grand pour le nouveau-né, dans la mesure où il aura bénéficié des anti-corps maternels pendant plus longtemps.

## Incidence

Le risque de primo-infection en cours de grossesse est rare. L'incidence de la varicelle congénitale est de 1 à 5 cas pour 10 000 grossesses.

## Manifestations cliniques

Les manifestations de l'embryopathie de la varicelle comprennent :

- des lésions cutanées présentes de façon constante avec des cicatrices en zig-zag, le plus

souvent hypopigmentées, et réparties en dermatome.

- des lésions musculo-squelettiques i.e. contractures articulaires, hypoplasie d'un membre ou d'un hémithorax, malposition des doigts ou des pieds.

- des lésions neurologiques i.e microcéphalie, hydrocéphalie, atrophie corticale, syndrome de Horner, vessie neurologique, paralysie phrénique, paralysie bulbaire entraînant des troubles de la déglutition et des paralysies des cordes vocales, des anomalies de la gyration.

- des lésions ophtalmologiques i.e microphthalmie, chorioretinite, cataracte congénitale, atrophie nerf optique, opacité cornéenne dans 47 % des cas.

- des lésions intestinales de type fibrose-

- un retard de croissance intra utérin

Les nouveau-nés atteints peuvent développer des lésions cutanées vésiculaires récurrentes évocatrices du zona, qui peuvent, du reste, être les seuls signes d'une infection congénitale si l'infection maternelle est survenue vers la fin de la grossesse

### Conduite à tenir

La maladie étant très contagieuse, tout contact d'une femme enceinte avec un sujet infecté doit faire vérifier l'immunité de la patiente par une sérologie. Le contact d'une femme enceinte séronégative avec une personne atteinte de zona induit un risque de varicelle très faible, mais non nul.

Lors d'un contage pour une femme non immune deux attitudes seraient possibles :

- soit l'immunisation passive par l'administration d'immunoglobulines spécifiques anti-varicelleuses. Elles doivent être administrées le plus tôt possible et dans les 4 jours suivant le contact au plus tard, à raison de 125 U /10kg de poids, avec un maximum de 625 U en intra musculaire..

- soit la prescription d'Aciclovir (Zovirax<sup>R</sup>) dans les 7 jours suivant le contage et à raison de 5 x 800 mg pendant 8 jours.

### Diagnostic prénatal

Une surveillance échographique mensuelle avec une attention particulière pour le cerveau, les membres et l'œil doit être instaurée en cas de varicelle maternelle.

- l'amniocentèse avec PCR sur liquide amniotique est à proposer uniquement s'il y a apparition d'anomalies échographiques.

Les conséquences de l'infection sur le développement foetal sont à évaluer par échographie : l'examen s'attachera à vérifier les membres et le cerveau entre 18 et 20 SA, ainsi que l'absence d'hydramnios ou d'anasarque, manifestations possibles d'une infection

varicelleuse. Deux ou 3 échographies à 2 semaines d'intervalles après le contact avec le virus permettront de vérifier la croissance foetale.

### References

**Balducci J**, Rodis JF, Rosenberg S., Vintzileos AM., Spivey G. and Vosseller C. , Pregnancy outcome following first-trimester varicella infection. *Obstet Gynecol* 79 (1992), pp. 5–6.

**Birhistle K**, Carrington D. Fetal varicella syndrome--a reappraisal of the literature. A review prepared for the UK Advisory Group on Chickenpox on behalf of the British Society for the Study of Infection. *J Infect.* 1998 Jan;36 Suppl 1:25-9.

**Enders G**, Miller E, Craddock-Watson J, Bolley I, Ridehalgh M. Consequences of varicella and herpes zoster in pregnancy: Prospective study of 1739 cases. *Lancet* 343 (1994), pp. 1547–1551.

**Enders G**, Varicella-zoster virus infection in pregnancy. *Prog Med Virol* 29 1984, pp. 166–196.

**Enders G**. Management of varicella-zoster contact and infection in pregnancy using a standardized varicella-zoster ELISA test. *Postgraduate Med J* 61 Suppl. 4 (1985), pp. 23–30.

**Gray GC**, Palinkas LA, Kelley PW. Increasing incidence of varicella hospitalizations in the United States Army and Navy personnel. *Pediatrics* 86 (1990), pp. 867–873.

**Harger JH**, Ernest JM, Thurnau GR, Moawad A, Momirova V, Landon MB, Paul R, Miodovnik M, Dombrowski M, Sibai B, Van Dorsten P; National Institute of Child Health and Human Development, Network of Maternal-Fetal Medicine Units, Risk factors and outcome of varicella-zoster virus pneumonia in pregnant women. *J Infect Dis* 185 (2002), pp. 422–427.

**Hartung J**, Enders G, Chaoui R, Arents A, Tennstedt C, Bollmann R. Prenatal diagnosis of congenital varicella syndrome and detection of varicella-zoster virus in the fetus: a case report. *Prenat Diagn.* 1999 Feb;19(2):163-6.

**Jones KL**, Johnson KA, Chambers CD., Offspring of women infected with varicella during pregnancy: A prospective study. *Teratology* 49 (1994), pp. 29–32.

**Laforet EG**, and Lynch CL. Multiple congenital defects following maternal varicella: Report of a case. *N Engl J Med* 236 1947, pp. 534–537.

**Manson MM**, Logan WPD., Loy R , Rubella and other virus infections in pregnancy. In: *Reports on public health and medical subjects (No. 101)*, Ministry of Health, Her Majesty's Stationery Office, London, England (1960).

**Miller E**, Marshall R., Vurdien J, Epidemiology, outcome and control of varicella-zoster virus

infection. *Rev Med Microbiol* **4** (1993), pp. 222–230

**Mustonen K**, Mustakangas P, Valanne L, Professor MH, Koskiniemi M. Congenital varicella-zoster virus infection after maternal subclinical infection: clinical and neuropathological findings. *J Perinatol.* 2001;21:141-6.

**Nilsson A**, Ortqvist A., Severe varicella pneumonia in adults in Stockholm County 1980–1989. *Scand J Infect Dis* **28** (1996), pp. 121–123.

**Paryani SG**, Arvin AM. , Intrauterine infection with varicella-zoster virus after maternal varicella. *N Engl J Med* **314** 1986, pp. 1542–1546.

**Pastuszak AL**, Levy M, Schick B, Zuber C, Feldkamp M, Gladstone J, Bar-Levy F, Jackson

E, Donnenfeld A, Meschino W, *et al.*, Outcome after maternal varicella infection in the first 20 weeks of pregnancy. *N Engl J Med* **330** (1994), pp. 901–905.

**Sauerbrei A**, Wutzler P. The congenital varicella syndrome. *J Perinatol.* 2000 Dec;20(8 Pt 1):548-54.

**Siegel M**, Congenital malformations following chickenpox, measles, mumps and hepatitis. *JAMA* **226** 1973, pp. 1521–1524

**Weber GM**. Pellechia JA, Varicella pneumonia. Study of prevalence in adult men. *JAMA* **192** (1965), pp. 572–573.

**Williams V**, Gershon A, Brunell PA., Serologic response to varicella-zoster membrane antigens measured by indirect immunofluorescence. *J Infect Dis* **130** (1974), pp. 669–672.