



Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

www.em-consulte.com



ARTICLE EMC

Malaises du nourrisson[☆]

V. Lucet*, E. Araujo-Drouet

Unité de rythmologie pédiatrique, Château des côtes, 78350 Les-Loges-en-Josas, France

Introduction

La survenue d'un malaise inopiné chez un jeune nourrisson est **source d'angoisse** majeure chez les parents et de perplexité chez le pédiatre. L'évocation d'une « mort subite manquée » justifiait, il y a encore quelques années, une prise en charge hospitalière systématique. Cependant, depuis la diffusion, à partir des années 1990, des nouvelles consignes de couchage [1], on a assisté à une diminution très nette de la mortalité infantile globale, et surtout de la mortalité par mort subite (MSN) : entre 1990 et 1999, la mortalité infantile a chuté de 42 % et celle de la MSN de 75 %. Globalement le taux de MSN a diminué en 10 ans de 2/1 000 à moins de 0,5/1 000. Avec le recul, c'est sans doute la généralisation de la position dorsale pour le sommeil (*back to sleep*) et l'évitement de toute couette ou oreiller moelleux susceptible de contribuer à une enfouissement qui paraît avoir été la mesure préventive la plus efficace [2]. Parallèlement, une définition plus stricte de la MSN était exigée, impliquant une description exacte de la scène du décès, l'analyse des circonstances de la mort et de l'histoire clinique ainsi qu'une confrontation anatomopathologique. Seuls ne devraient être retenus comme MSN que les décès inattendus d'enfants de moins de 1 an, survenus au-delà de la période néonatale et restés inexplicables après investigation approfondie comportant une autopsie complète. Il est évident que cette exigence légitime [3] a contribué à faire sortir des statistiques bien des diagnostics de MSN portés de façon approximative, vers d'autres causes de décès (état morbide mal défini, arrêt cardiaque, arrêt cardiorespiratoire). Malgré tout, en France, le nombre de décès de nourrissons considérés comme inexplicables reste important (entre 200 et 300 décès par an) et justifie la poursuite des efforts de prévention entrepris [4]. Dans ce contexte, une bonne prise en charge des malaises du nourrisson devrait permettre d'améliorer encore la mortalité infantile globale, du fait du dépistage, à cette occasion, d'une mauvaise adhésion aux conseils de prévention ou de la découverte d'une pathologie curable.

[☆] Grâce au partenariat mis en place en 2010 entre le *Journal de pédiatrie et de puériculture* et l'EMC, les articles de cette rubrique sont issus des traités EMC. Celui-ci porte la mention suivante : Lucet V. Malaises du nourrisson. *Pédiatrie*, 4-002-T-05, 2009.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : vincent.lucet@centredescotes.com (V. Lucet).

Définition

Le terme de « malaise » communément employé par les parents est une notion finalement assez vague, regroupant toutes les modifications brutales de l'aspect ou du comportement d'un nourrisson, jusque-là bien portant [5]. Il peut s'agir d'un accès de cyanose ou de pâleur, d'une modification brutale du tonus (hyper- ou hypotonie), accompagnée ou non de mouvements anormaux, éventuellement convulsifs, d'une apnée ou d'une perte de contact (révulsion oculaire). Le caractère brutal, surprenant, de l'événement inquiète à tel point l'entourage que l'on parlait encore volontiers, il y a quelques années, de « mort subite manquée » (*near miss*) et maintenant, plus volontiers, de malaise grave (*apparent life threatening event* ou ALTE des Anglo-Saxons). Pour autant, la gravité apparente de ces événements fréquents dans la vie des nourrissons demande à être évaluée et justifie pour le moins un interrogatoire minutieux, un examen clinique complet, le plus précoce possible de l'accident et un minimum d'examens complémentaires [6].

Prise en charge

Selon la gravité apparente ou réelle du malaise, trois cas de figure peuvent se présenter, et méritent d'être traités.

Tantôt le malaise est manifestement grave [7], l'enfant est pris immédiatement en charge par le service des secours (pompiers-Samu) puis par les urgences pédiatriques hospitalières (Fig. 1). On est alors en présence d'une urgence vitale et le diagnostic est facilement porté : défaillance hémodynamique liée à une cardiopathie ou un trouble du rythme, choc infectieux, pneumopathie sévère, urgence métabolique ou neurologique. Quoi qu'il en soit, une prise en charge

adaptée, de type réanimation, doit être mise en place sans attendre.

Tantôt le malaise a été transitoire mais l'enfant a été conduit aux urgences de l'hôpital; une mise en observation s'impose le plus souvent, par sécurité. On recherche alors des antécédents familiaux de malaises avec perte de connaissance, de morts subites ou de maladies héréditaires. Les antécédents personnels de l'enfant sont retracés (grossesse, prématurité, troubles digestifs, reflux gastro-œsophagien, régime, antécédents médicaux ou chirurgicaux, traitements en cours). On précise les circonstances du malaise, l'horaire, le lieu, les conditions de couchage, les signes cliniques présentés, leur durée, les mesures prises au décours. L'examen clinique doit être complet et un minimum d'examens complémentaires prescrit (Tableau 1). L'enfant doit être mis sous surveillance par monitoring cardiaque ou cardiorespiratoire pendant 24 à 48 heures.

Enfin, il arrive que le malaise n'ait pas spécialement inquiété l'entourage et que ce soit à l'occasion d'une consultation différée du médecin traitant que l'incident soit relaté. Si l'examen clinique est, avec le recul, strictement normal, si le malaise a été bref, sans caractère de gravité apparent et si l'interrogatoire retrouve une notion de reflux gastro-œsophagien clinique, on est autorisé à mettre en route un traitement antireflux d'épreuve accompagné de mesures diététiques éventuelles, sans examen complémentaire particulier. En cas de récurrence, ou au moindre doute, l'hospitalisation s'impose.

Principales étiologies

Malaises réflexes

Avec le recul, il se confirme que la plupart des malaises « inexpliqués » pouvant survenir chez des nourrissons bien

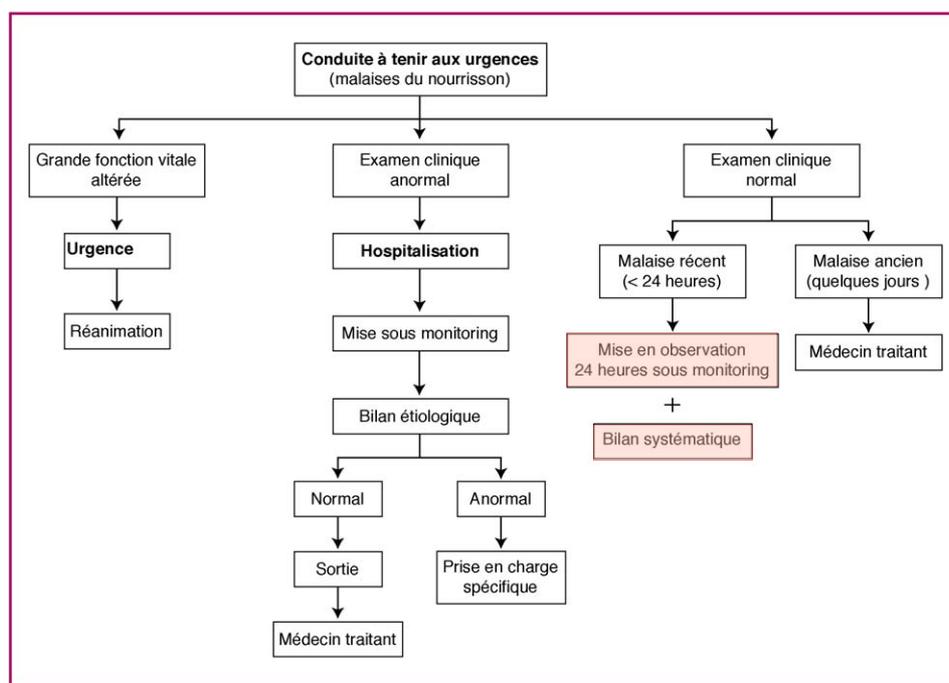


Figure 1. Arbre décisionnel. Prise en charge hospitalière du malaise du nourrisson.

portants sont en rapport avec des mécanismes réflexes [8]. Il a été démontré, chez l'enfant et chez l'animal, que la stimulation du larynx et (dans une moindre mesure) de l'hypopharynx provoque une apnée et une bradycardie réflexe, elle-même éventuellement responsable de manifestations cliniques (modification du tonus, *gasp*, voire syncope). Ces mécanismes réflexes sont favorisés par l'immaturation du système nerveux autonome (spécialement chez le prématuré), des changements d'homéostasie du nourrisson, des perturbations du rythme veille-sommeil, l'élévation thermique, la nicotine et surtout l'hypoxie secondaire à des mauvaises conditions de couchage ou à un enfouissement. De plus, des agressions virales saisonnières (virus respiratoire syncytial [VRS]), un reflux gastro-œsophagien acide, la dilatation mécanique du bas œsophage sont susceptibles de provoquer ce type de réflexe (apnée, bradycardie) voisin du réflexe de plongée. Une déglutition défaillante, l'incoordination de la succion-déglutition, l'immaturation du tronc cérébral isolée ou s'intégrant dans le cadre d'un syndrome de Pierre Robin sont susceptibles de provoquer une stimulation des chémorécepteurs laryngés, un laryngospasme lui-même responsable des mécanismes réflexes sus-décrits [9]. Les troubles du péristaltisme œsophagien s'associent également à des bradycardies ou à des apnées. Le système sympathique et parasympathique influence le péristaltisme et le tonus œsophagien lors des achalasia et lors des spasmes œsophagiens étendus. Il est étroitement lié au contrôle central de la succion-déglutition sous l'influence du noyau dorsal du vague. L'association hyperréflexivité vagale et hypertonie du sphincter inférieur de l'œsophage témoigne sans doute d'une immaturité du système nerveux autonome à l'origine de certains malaises du nourrisson.

Causes digestives

Les causes digestives sont à l'origine de la majorité des malaises du nourrisson [10].

Reflux gastro-œsophagien

Il est évoqué à l'interrogatoire. Il peut être responsable d'une inhalation alimentaire avec toux et cyanose ou provoquer un malaise avec apnée obstructive, pâleur et bradycardie réflexe (cf. supra). En cas de doute, une pH-métrie de 24 heures peut confirmer le diagnostic [11]. Devant une symptomatologie douloureuse, notamment au cours des premières semaines ou mois de vie, on peut rechercher une œsophagite par la fibroscopie. Un transit œso-gastro-duodéal n'est que rarement demandé, à la recherche d'un arc vasculaire anormal, d'une malposition cardiotubérositaire, d'une hernie hiatale ou d'une dyskinésie antéro-pylorique. La manométrie œsophagienne permet, dans certains cas, d'objectiver une hypotonie du sphincter inférieur de l'œsophage ou une dyskinésie œsophagienne entrant dans le cadre d'une immaturité œsophagienne ou d'un dysfonctionnement du tronc cérébral. Il existe alors des signes associés : troubles de la succion, déglutition, micro-rétrognatisme, palais ogival pouvant s'inscrire typiquement dans le cadre du syndrome de Pierre Robin.

Le traitement du reflux gastro-œsophagien reste difficile. Les mesures hygiénodiététiques avec position proclive

Tableau 1 Examens complémentaires.

Examen complémentaire systématique de débrouillage

Pouls, tension artérielle, saturation, température
NFS, CRP

Glycémie

Bandelette urinaire ± ECBU

Urée et créatinémie, ionogramme (calcémie)

Hémoculture (si fièvre)

ALAT, ASAT (lyse hépatique)

CPK (lyse musculaire)

Gaz du sang ECG (QT, signe d'ischémie) Radiographie pulmonaire

Complément de bilan, à discuter

pH-métrie

Fibroscopie et/ou manométrie œsophagienne

EEG

Holter, ROC

Échographie cardiaque

Autres investigations spécialisées

Recherche de toxiques (sang, urine)/squelette complet

Bilan métabolique sanguin/urinaire

chromatographie des acides aminés sanguin/urinaire
lactate, pyruvate

Scanner/IRM du tronc cérébral

Bilan psychologique

Enquête sociale, etc.

NFS : numération-formule sanguine ; CRP : *C reactive protein* ; ECBU : examen cyto bactériologique des urines ; ASAT : aspartate aminotransférases ; ALAT : alanine aminotransférases ; CPK : créatine phosphokinases ; ECG : électrocardiogramme ; EEG : électroencéphalogramme ; ROC : réflexe oculocardiaque ; IRM : imagerie par résonance magnétique.

dorsale, lait épais, fragmentation des repas sont souvent insuffisamment efficaces. Le métoclopramide, le dompéridone n'ont qu'une efficacité inconstante. Le cisapride n'est pratiquement plus utilisé en France en raison du risque d'arythmie et d'allongement de QT. Les autres anti-sécrétoires (oméprazole, ranitidine) sont en revanche plus souvent prescrits et efficaces sur la prévention de la récurrence des malaises.

Douleurs aiguës d'origine digestive

Elles peuvent aussi être responsables de malaises d'origine réflexe (cf. supra) avec pâleur et hypotonie [7]. Classiquement, l'invagination intestinale aiguë, la hernie étranglée, le volvulus du grêle sur mésentère commun ou l'œsophagite aiguë, voire même les coliques du nourrisson peuvent être source de malaises parfois impressionnants avec pâleur et bradycardie.

Allergie aux protéines de lait de vache

Les manifestations d'allergie alimentaire sont relativement fréquentes (1 à 2 % des nourrissons). L'intolérance aux protéines de lait de vache se traduit classiquement par des troubles digestifs avec vomissements, selles molles, signes cutanés. La survenue d'un malaise par réaction anaphy-

lactique est possible [12]. Les examens utiles pour le diagnostic dépendent des mécanismes immunologiques en cause, immunoglobulines E (IgE) ou non-IgE médiées [13]. Le diagnostic des formes IgE médiées repose sur le *prick-test* et le dosage des IgE spécifiques. Ce type d'intolérance est responsable de réaction allergique immédiate, dans les 2 heures suivant l'ingestion.

Apnées

Les pauses respiratoires sont physiologiques chez le nourrisson au cours du sommeil. Elles sont plus fréquentes durant les premiers mois de vie et diminuent après l'âge de 3 mois. Des apnées de durée inférieure à 20 secondes sont considérées comme physiologiques [14]. Des apnées longues, sources de malaise, se rencontrent principalement :

- chez les anciens prématurés/dysmatures ;
- en cas de pathologie oto-rhino-laryngologique (ORL) obstructive ou malformatrice ;
- chez le nourrisson normal dans certaines pathologies aiguës, transitoires.

Il existe trois types d'apnée :

- les apnées centrales (absence de flux aérien et de mouvement respiratoire) ;
- les apnées obstructives s'accompagnant de mouvements thoracoabdominaux mais sans passage d'air au niveau des voies aériennes supérieures ;
- les apnées mixtes (d'abord centrales, puis obstructives).

Quoi qu'il en soit, une apnée prolongée peut être responsable d'un malaise brutal avec impression de mort imminente : l'enfant est retrouvé dans son lit, cyanosé et pâle, hypotonique et aréactif. Une reprise respiratoire est cependant rapidement obtenue, en règle générale, après des stimulations et/ou quelques manœuvres de réanimation réalisées par l'entourage.

Cause des apnées

Cause infectieuse

Les bronchiolites peuvent se manifester par des apnées centrales, parfois inaugurales, chez le nourrisson (cf. supra). Le virus respiratoire syncytial (VRS) est le plus souvent en cause. Les anciens prématurés et les hypotrophes sont particulièrement exposés. Ces apnées disparaissent avec la guérison de la maladie. Il en est de même pour la coqueluche et les pneumopathies à *Chlamydia trachomatis*.

Obstructions des voies aériennes

L'hypertrophie des végétations adénoïdiennes et des amygdales est la cause majeure des apnées obstructives chez le nourrisson [15]. Il peut aussi s'agir d'une obstruction transitoire (rhinopharyngite) ou constitutionnelle : atrésie des choanes, grosse luvette, paralysie des cordes vocales, laryngomalacie, angiome, compression tumorale ou par un arc vasculaire anormal, affection squelettique, neuro-musculaire, malformation maxillo-mandibulaire s'intégrant, ou non, dans le cadre d'un syndrome de Pierre Robin avec troubles de la déglutition, microrétrognathisme, palais ogival, fente vélaire, trouble de la succion-déglutition, glossoptôse et immaturité du tronc cérébral responsable d'apnée centrale et obstructive.

Syndrome d'Ondine

L'hypoventilation alvéolaire centrale est de diagnostic souvent retardé, après une période néonatale laborieuse, marquée par des épisodes de détresse respiratoire nécessitant rapidement une ventilation mécanique [16]. En effet, dans les cas typiques, ces enfants ont une ventilation normale (ou presque) à l'éveil mais hypoventilent dès qu'ils s'endorment. Le diagnostic repose sur la polysomnographie. Cette affection génétique fait partie des neurochristopathies [17].

Autres causes d'apnée

Elles sont souvent intriquées : on incrimine les stimulations vagales d'origine le plus souvent digestive (reflux), mais aussi l'hypo- ou l'hyperthermie, les perturbations métaboliques (hypoglycémie, hypocalcémie, désordre électrolytique), les convulsions, l'hypertension intracrânienne, l'hypoxie, la fatigue (épuisement musculaire). Ces causes seules ou associées peuvent conduire à des apnées prolongées, source de malaise.

Spasmes du sanglot

Ils sont fréquents puisqu'ils concernent environ 5% des nourrissons. Les spasmes du sanglot débutent classiquement entre 4 et 6 mois. Déclenchés par des pleurs, une colère, une douleur, ils s'accompagnent d'une apnée prolongée avec blocage respiratoire source de cyanose et parfois de perte de connaissance ou d'équivalent convulsif. On distingue classiquement les formes bleues avec blockpnée prolongée sans bradycardie et les formes pâles où une bradycardie réflexe (vagale) survient rapidement et peut s'accompagner d'une asystolie de plusieurs dizaines de secondes, responsable de perte de connaissance avec pâleur et hypotonie secondaire. Le plus souvent bénin et de bon pronostic, le spasme du sanglot ne nécessite le plus souvent qu'un accompagnement pédiatrique sécurisant pendant quelques mois ou années. Les formes à début précoce, insolites, ou les formes graves, avec malaises fréquents prolongés, nécessitant manœuvres de réanimation et hospitalisation justifient d'un bilan spécialisé à la recherche d'une hypertension artérielle pulmonaire, d'un trouble du rythme cardiaque, d'une forme sévère d'hyperréactivité vagale [18] ou encore d'une hyperexplexia [19].

Causes cardiologiques

L'exploration d'un malaise inexplicable chez un nourrisson doit comporter un minimum d'examen complémentaire à visée cardiologique, afin de documenter éventuellement une cause fréquente de malaise : l'hyperréactivité vagale, ou des causes rares mais graves : troubles du rythme authentiques ou cardiopathies non soufflantes.

Hyperréactivité vagale

Comme il a été dit plus haut, l'hyperréactivité vagale constitue la cause la plus fréquente des malaises du nourrisson pris en charge en cardiologie pédiatrique. Il s'agit cependant d'un diagnostic d'exclusion et l'on ne peut parler de malaises vagues chez le nourrisson qu'après avoir éliminé, par un bilan minimal, les autres causes classiques de malaises (y compris les autres causes cardiaques). L'interrogatoire de la famille constitue la base de



Figure 2. Exemple de malaise vagal au cours d'un enregistrement électrocardiographique (la pause cardiaque de 11 secondes est visible sur le 6^e canal).

la démarche diagnostique : on s'enquiert en particulier d'un contexte d'hypervagotonie familiale (retrouvé plus d'une fois sur deux) avec des antécédents de malaises vagues ou de pertes de connaissance chez les parents ou dans la fratrie. Les circonstances déclenchantes des malaises vagues sont connues mais doivent être précisées : malaises à la vue du sang, à l'émotion, station debout prolongée, douleurs, atmosphères confinées, contrariétés. Chez le nourrisson, ces malaises réflexes surviennent plus volontiers lors de vomissements ou de régurgitations, dans un contexte de reflux gastro-œsophagien, ou à l'occasion de cris, de coliques, de spasmes du sanglot. Ils sont favorisés par le confinement (position ventrale du sommeil). L'aspect de l'enfant au moment du malaise est aussi évocateur. Cliniquement, l'enfant est pâle, hypotonique, aréactif. Il peut exister une cyanose des lèvres et celle-ci peut dominer le tableau clinique décrit par l'entourage. Souvent, la perte de connaissance est complète avec un aspect de « mort apparente » source d'inquiétude majeure pour les parents. Au décours, l'examen clinique est normal. Un réflexe oculocardiaque et un enregistrement Holter sont souvent utiles pour confirmer le diagnostic [20].

Réflexe oculocardiaque

Il est pratiqué sous enregistrement électrocardiographique (ECG) continu, dans une salle disposant des moyens usuels de réanimation avec une seringue d'atropine à proximité. Le test consiste à appuyer progressivement sur les yeux d'un enfant calme, jusqu'au seuil de la douleur, pendant 10 secondes. Le test est considéré comme positif si l'asystole provoquée dépasse 1 200 ms vers l'âge de 2 à 3 mois et 2 000 ms vers l'âge de 1 an (un réflexe oculocardiaque négatif ne permet pas d'éliminer le diagnostic de malaise vagal).

Enregistrement Holter

Rarement, l'enregistrement prolongé de l'ECG permet d'enregistrer un malaise vagal : la constatation d'une asystole prolongée (entre 10 et 30 s) contemporaine du malaise permet alors de confirmer le diagnostic (Fig. 2). Le plus souvent, ce sont des signes indirects qui témoignent du profil vagal du nourrisson : l'existence de bradycardies brutales et brèves (< 10 s) est sans doute le meilleur critère (Fig. 3). On l'évalue par le ΔFi (différence entre la fréquence ins-

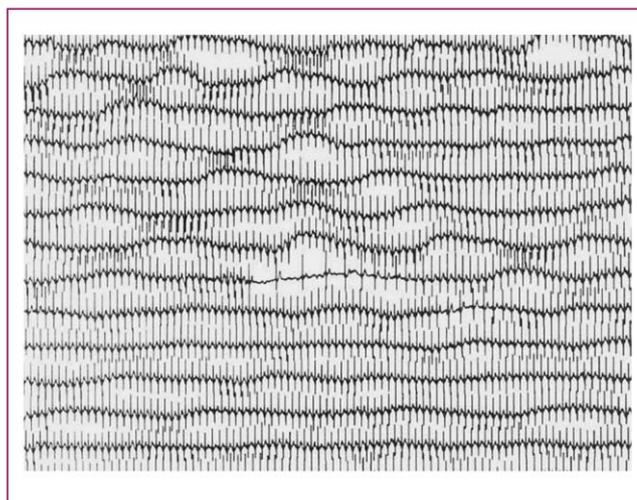


Figure 3. Exemple de bradycardie brutale et brève d'origine vagale chez un ancien prématuré.

tantée de base avant le ralentissement et la fréquence instantanée minimale au cours de la bradycardie). Un $\Delta fi \geq 100$ b/min est évocateur de bradycardies réflexes (Fig. 4). De plus, des bradycardies spontanées inférieures à 60/min au cours des premiers mois de vie, ou des pauses sinusales supérieures à 1 000 ms, témoignent d'un profil vagal sur le Holter.

Prise en charge des malaises vagues

Elle passe d'abord par un traitement efficace des stimuli susceptibles d'entraîner une bradycardie réflexe, essentiellement, à cet âge, le reflux gastro-œsophagien. Ce n'est qu'en deuxième intention que l'on est parfois amené à prescrire du diphémanyl au cours de la première année de la vie, compte tenu de l'incertitude sur le rôle favorisant de l'hyperréactivité vagale dans certains malaises graves, voire dans certains cas de MSN. Le pronostic de l'hyperréactivité vagale est encore mal connu [21]. Ce syndrome pourrait représenter un facteur de risque supplémentaire pour la MSN. En effet, les simples données de l'interrogatoire ne permettent pas de distinguer un malaise vagal d'un malaise grave ou d'une éventuelle « mort subite manquée ». Les enregistrements de mort subite survenue sous monitoring à mémoire ou lors d'enregistrement Holter

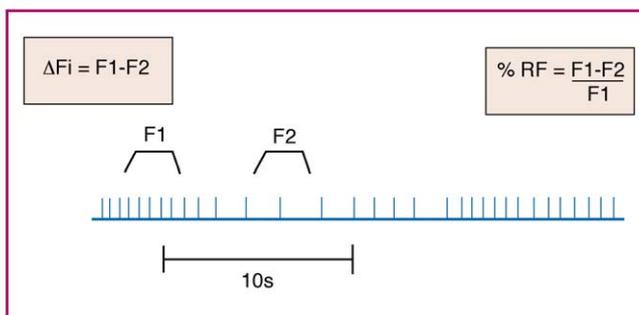


Figure 4. Calcul du ΔFi pour l'évaluation des bradycardies brutales et brèves d'origine vagale : ΔFi = fréquence instantanée (sur 3 battements) avant le ralentissement (en battements/min) moins la fréquence instantanée minimale (sur 3 battements) à l'occasion de la bradycardie.

font presque constamment état d'une bradycardie terminale précédant l'arrêt respiratoire. Les études Holter du rythme cardiaque des enfants à risque de MSN (prématurés, immaturité du tronc cérébral, syndrome de Pierre Robin, syndrome d'Angelman) retrouvent fréquemment des bradycardies brutales et brèves, d'origine vagale. Sur une série de 17 MSN restées inexplicables et survenues après un bilan rythmologique complet [22], nous avons pu porter le diagnostic d'hyperréactivité vagale 10 fois (59%). Dans une étude rétrospective multicentrique actualisée en 1995 (avant la diffusion des nouvelles consignes de position du sommeil), nous avons trouvé un taux de MSN moindre dans le groupe d'enfants présentant une hyperréflexivité vagale et traités par atropinique que dans le groupe non traité [23]. De plus, nous avons retrouvé une incidence accrue de malaises vagues chez les parents d'enfants décédés de MSN (19%) alors que les études épidémiologiques ne retrouvent que 3 à 8% de malaises vagues dans la population générale [24]. Réciproquement, il a été publié un excès de MSN ($p < 0,00001$) dans les familles d'hyperréactivité vagale comparées à la population générale. Enfin, il est établi que les facteurs de risque pour la MSN (position ventrale du sommeil, hypoxie, infections rhinopharyngées ou pulmonaires virales, reflux gastro-œsophagien) contribuent, notamment par l'intermédiaire des chémoréflexes laryngés, à majorer les bradycardies vagues et les apnées réflexes [5].

Troubles du rythme

Chez le nourrisson, la grande majorité des arythmies sont supraventriculaires [25]. Toutes ne donnent pas lieu à un risque de malaise. Les troubles du rythme chroniques, peu rapides, risquent d'évoluer à bas bruit vers une cardiopathie rythmique secondaire. En pratique, devant un malaise chez un nourrisson, il faut surtout penser à la possibilité d'un accès de tachycardie jonctionnelle réciproque paroxystique, qu'il y ait ou non une préexcitation ventriculaire associée (syndrome de Wolff-Parkinson-White). Cependant, le développement récent de la génétique moléculaire permet de mieux comprendre l'origine de certains malaises graves, voire de mort subite familiale [26]. Bon nombre d'arythmies ventriculaires paroxystiques éventuellement mortelles sont maintenant rattachées à des troubles de la perméabilité membranaire aux ions Na, K et Ca. L'ensemble de ces arythmies génétiques sont regroupées sous le terme de « canalopathies rythmiques » dont la plus connue est sans doute le syndrome du QT long.

Rythmes réciproques paroxystiques et syndrome de Wolff-Parkinson-White

Les tachycardies jonctionnelles réciproques paroxystiques (TJR) représentent 70 à 80% des tachycardies supraventriculaires du nourrisson [25]. Une cardiopathie (Ebstein, double discordance, cardiopathie) est présente dans 10 à 15% des cas, justifiant la pratique systématique d'une échographie lors de la découverte du trouble du rythme. Le mode de révélation le plus fréquent est l'insuffisance cardiaque. Plus rarement, le trouble du rythme est découvert lors d'un examen systématique ou à l'occasion d'un malaise : modification du comportement, pâleur brutale et inexplicable, pleurs non justifiés, refus du biberon, troubles digestifs, chute soudaine du tonus. La gravité habituelle de

la présentation initiale s'oppose au pronostic favorable final chez le nourrisson. Un ECG normal n'élimine pas la possibilité de crise de TJR, et il faut penser à demander un enregistrement Holter pour mieux préciser le profil rythmique de l'enfant. Qu'il y ait ou non des signes patents de préexcitation (préexcitation ventriculaire), les TJR du nourrisson sont en rapport, dans 60 à 80% des cas, avec une voie accessoire de préexcitation. En cours d'accès, la fréquence ventriculaire est rapide (250 à 320/min). La prise en charge initiale comporte, si nécessaire, le rétablissement des grandes fonctions vitales en service de réanimation et/ou la réduction en urgence du trouble du rythme par manœuvres vagues (compression oculaire, vessie de glace sur le visage, injection rapide d'adénosine intraveineuse). L'arrêt brutal de la tachycardie n'empêche pas une récurrence précoce ou plus tardive de l'arythmie et justifie la mise en route d'un traitement préventif : la digoxine doit être utilisée avec prudence dans ce contexte (10 µg/kg/j en trois prises, sans doses de charge). Un traitement β -bloquant (acébutolol pédiatrique ou bisoprolol) associé à la digoxine peut suffire pour éviter les récurrences. Au moindre doute, on utilise l'amiodarone. Le traitement d'entretien est poursuivi jusqu'à l'âge de 1 an en moyenne. L'apparition d'une dysthyroïdie peut conduire à remplacer l'amiodarone par un antiarythmique de classe I (flécaïnide ou propafénone). Le pronostic des TJR du nourrisson est favorable avec 70 à 80% de guérison, sans récurrence au-delà de l'âge de 1 an. Les quelques cas de mort subite semblent en rapport avec des troubles du rythme négligés ou avec un surdosage digitalique. La survenue d'un malaise inexplicable pousse à explorer les enfants porteurs d'une préexcitation, soit par stimulation œsophagienne [27], soit par voie invasive, afin de mieux préciser la perméabilité de la voie accessoire : une période réfractaire antérograde ≤ 220 ms fait proposer un traitement du fond (β -bloquant, antiarythmique de classe I) pendant quelques années chez le nourrisson ou le petit enfant symptomatique, avant d'envisager une exploration électrophysiologique et l'ablation de la voie accessoire par radiofréquence [28]. Les réentrées intranodales sont exceptionnelles avant l'âge de 2 ans et leur fréquence ne dépasse pas 20 à 30% de l'ensemble des TJR de l'enfant. Elles peuvent, elles aussi, être responsables de malaise chez le nourrisson. Des formes familiales du syndrome de Wolff-Parkinson-White à transmission autosomique dominante ont été décrites [29] et un gène a récemment été identifié. Globalement, les TJR du nourrisson et de l'enfant ont un pronostic favorable. Une bonne prise en charge médicale permet en principe d'éviter la survenue d'accident grave ou de mort subite. Les indications d'ablation doivent être prises à temps mais comportent aussi une prise de risque incompressible.

Canalopathies rythmiques

Syndrome du QT long. Le syndrome du QT long congénital, cliniquement et génétiquement hétérogène, se caractérise par un allongement de l'intervalle QT, associé à un risque élevé de survenue de troubles du rythme ventriculaire graves (torsades de pointes, fibrillation ventriculaire [FV]) pouvant entraîner syncopes et mort subite [30]. La distinction historique entre syndrome de Jerwell et Lange-Nielsen (forme récessive avec surdité) et syndrome de Romano-Ward (forme dominante sans surdité) tend à être abandonnée au

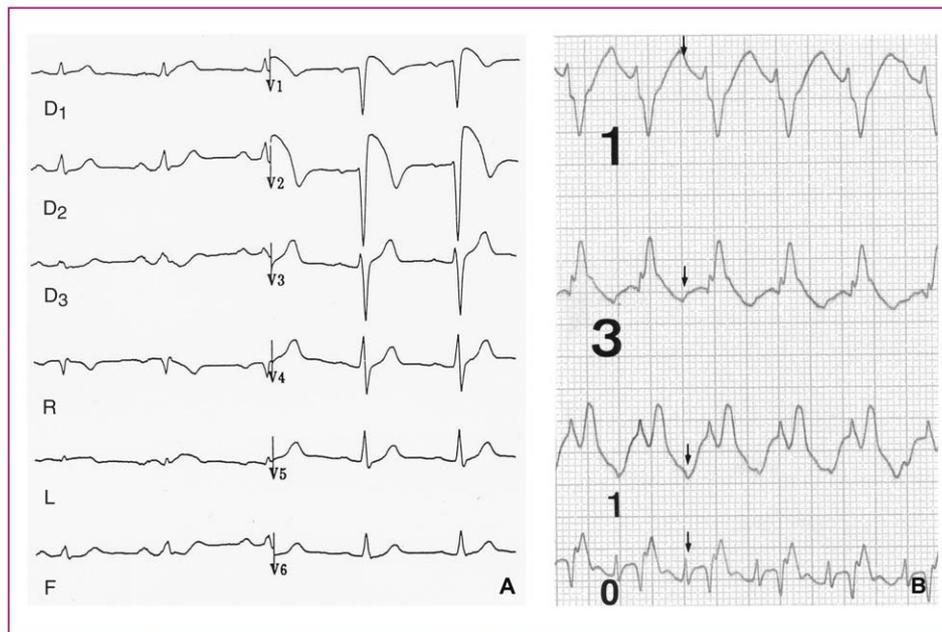


Figure 5. Exemple d'électrocardiogramme de Brugada. A. Le père. B. La fille de 14 mois.

profit d'une classification s'appuyant sur les progrès de la génétique moléculaire.

Les gènes responsables des formes LQT1, LQT2, LQT5 et LQT6 codent des canaux potassiques (*KCNQ1*, *HERG*, *KCNE1*, *KCNE2* respectivement) et celui responsable de la forme LQT3 code le canal sodique cardiaque (*SCN5A*). La prévalence génétique est actuellement estimée à 1/5 000 individus. Le phénotype du syndrome du QT long congénital est caractérisé par un allongement de l'intervalle QT :

$$(QTc = QT \text{ (sec)} > 440 \text{ ms})$$

$$\sqrt{RR} \text{ (sec)}$$

mesuré dans les dérives **D2 ou V5** de l'ECG. Ces dernières années, le diagnostic génétique est devenu l'une des méthodes de référence pour le diagnostic de syndrome du QT long congénital [31].

Cependant, la technologie nécessaire n'est pas disponible partout. L'hétérogénéité génétique et allélique observée dans le syndrome du QT long congénital, ainsi que la grande taille de ces gènes rendent difficile son diagnostic génétique. Actuellement encore le génotype n'est établi que dans 60 à 70 % des cas (séries européennes). **L'analyse morphologique de l'onde T sur l'ECG de sujets génétiquement identifiés montre des aspects morphologiques assez spécifiques pour les trois principaux gènes connus.** Dans la forme LQT3, l'intervalle QTc est très allongé avec une **onde T tardive et de grande amplitude**. Dans la forme LQT2, l'onde T est de **faible amplitude**. Dans la forme LQT1 qui est la plus fréquente, la morphologie de l'onde T est **monophasique avec une base élargie, sensiblement normale, ce qui rend son diagnostic plus difficile**. L'analyse de l'ensemble des tracés ECG des membres d'une même famille améliore la sensibilité et la spécificité pour un patient donné.

L'analyse du Holter-ECG est très contributive par rapport à l'ECG dans la détection d'anomalies de l'onde T chez des patients suspects de syndrome du QT long congénital [32]. Le mode de déclenchement des événements ryth-

miques semble dépendre de la forme génétique. En effet, le plus souvent, le facteur déclenchant d'un événement cardiaque grave en cas de LQT1 est un stress, surtout à l'effort. Les patients LQT2 ont, eux, des syncopes ou des troubles du rythme survenant plutôt lors d'une stimulation auditive ou à l'émotion. De plus, les facteurs de récurrences d'événements cardiaques dépendent du mode de survenue de l'événement initial. Les patients LQT1 sont symptomatiques principalement à l'effort (68 %), les patients LQT2 à l'émotion (51 %) ou lors du sommeil (34 %) et les patients LQT3 durant le repos ou le sommeil (53 %) faisant discuter la responsabilité de cette mutation dans certains cas de mort subite du nourrisson. Il est très difficile d'évaluer le pronostic de cette maladie pour un patient donné. L'incidence des événements cardiaques est plus importante dans les groupes LQT1 et LQT2 que dans le groupe LQT3 et augmente avec la valeur de l'espace QTc, indépendamment du génotype. La mortalité cardiaque est comparable dans les trois groupes mais la létalité des événements est plus élevée dans le groupe LQT3. Ainsi dans les formes LQT1 et LQT2, les patients sont plus souvent symptomatiques mais en meurent peu, alors que dans la forme LQT3, les patients sont moins symptomatiques mais le risque mortel à chaque syncope est plus important. Une forme particulièrement grave de QT long avec bloc est l'apanage du nouveau-né et peut même être responsable de troubles du rythme anténatals et de mort subite in utero. Chez ces nouveau-nés au QT parfois très augmenté, l'existence d'un bloc auriculoventriculaire de degré variable, parfois complet, majore la bradycardie et les anomalies de la repolarisation. La mise en place d'un stimulateur cardiaque couplé au traitement β -bloquant n'est parfois pas suffisante pour éviter l'issue fatale du fait d'un état de mal rythmique. Ces formes gravissimes se voient surtout chez les sujets porteurs d'un LQT2 et chez les homozygotes *SCN5A*.

Syndrome de Brugada. Le syndrome de Brugada associe un **retard de conduction intraventriculaire droite** et une anomalie de la repolarisation sous la forme d'un **sus-décalage du segment ST** dans les précordiales droites (Fig. 5A, B), pouvant **se compliquer de FV et de mort subite** [33,34]. Les formes à révélation pédiatrique sont rares. Elles se **manifestent souvent dans un contexte fébrile**. L'aspect ECG est parfois intermittent et peut être démasqué au cours d'un test pharmacologique par l'injection d'un bloqueur de canaux sodiques (ajmaline ou flécaïnide). Les sujets sont considérés comme phénotypiquement atteints en cas d'anomalies ECG typiques (type 1) détectées soit spontanément sur l'ECG de surface ou lors des tests pharmacologiques de sensibilisation [35]. En présence d'un patient symptomatique (syncopé) ayant un aspect ECG de Brugada, la stimulation ventriculaire permet de tester la vulnérabilité ventriculaire. **En cas de FV inductible, un défibrillateur automatique implantable (DAI) est proposé chez l'adulte.** Chez le nourrisson asymptomatique, dans le cadre d'une enquête familiale ou d'une découverte systématique, l'abstention thérapeutique sous surveillance stricte est le plus souvent recommandée [36]. En cas d'arythmies ventriculaires documentées ou de syncopes, un traitement médicamenteux par l'hydroquinidine peut être prescrit. L'origine génétique a été confirmée par l'identification de mutations dans le gène *SCN5A* codant le canal sodique cardiaque dans environ 30% des cas [37].

Syndrome du QT court. Le syndrome du QT court fait partie des nouvelles canalopathies rythmiques, de découverte récente [38]. À ce jour, une cinquantaine de familles ont été identifiées en raison d'une histoire familiale de fibrillation auriculaire, de malaises, de syncopes et de mort subite pouvant survenir dès les premiers mois de vie. Diverses mutations ont été identifiées, intéressant le canal potassique et se traduisant par un gain de fonction hétérogène au niveau du transport membranaire (mutations des gènes *KCNH2*, *KCNQ1* et *KCNJ2*). L'ECG de ces patients se caractérise par un **espace QT court, inférieur à 300 ms quand la fréquence cardiaque est lente, inférieure à 80/min.** L'onde T peut être **ample, voire géante et symétrique** dans les précordiales droites. Le **segment ST est court, voire absent avec une onde T qui démarre après l'onde S.** La mutation entraîne un raccourcissement du potentiel d'action et des périodes réfractaires effectives, auriculaires et ventriculaires raccourcies de façon hétérogène, ce qui explique le risque de FV et de mort subite. Chez le nourrisson, la difficulté d'implanter un défibrillateur conduit à proposer un traitement par la quinidine qui allonge le QT et diminue l'incidence de la fibrillation auriculaire [39].

Tachycardies ventriculaires polymorphes catécholergiques. Considérées classiquement comme une arythmie du grand enfant (3 ans et plus), les tachycardies ventriculaires polymorphes catécholergiques appartiennent au groupe des canalopathies rythmiques [40]. Dans un tiers des cas en effet, on retrouve une mutation dominante en 1q42–q43 responsable d'une anomalie d'un gène du récepteur cardiaque à la ryanodine (RyR2). Ce récepteur contrôle le bon fonctionnement du canal calcique au niveau du réticulum sarcoplasmique. Une autre forme, plus rare, est due à une mutation récessive en q1-13-21 entraînant aussi un trouble du transfert membranaire du calcium. Quoi qu'il en soit, les sujets atteints présentent des arythmies ventricu-

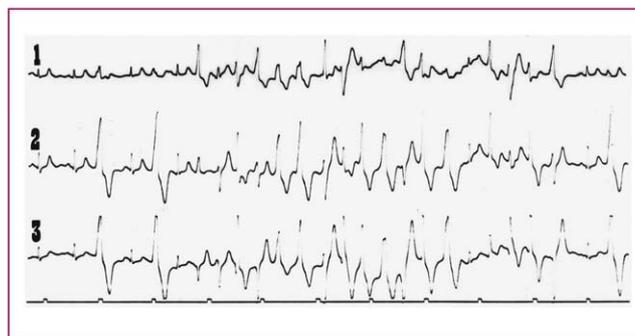


Figure 6. Exemple d'extrasystoles ventriculaires polymorphes chez un enfant atteint d'une tachycardie ventriculaire polymorphe catécholergique.

lares adrénérergiques, avec apparition, quand la fréquence sinusale s'accélère, d'extrasystoles ventriculaires d'abord monomorphes, puis polymorphes et en salves (Fig. 6) avec des aspects de tachycardies bidirectionnelles et un risque de mort subite par FV [41]. Récemment, la pratique plus systématique d'une autopsie moléculaire chez des nourrissons décédés de mort subite inexpliquée avec autopsie macroscopique normale [42,43] a permis de retrouver, sur une série 134 cas, deux cas de mutation RyR2. Sur cette série, des mutations responsables de la canalopathie rythmique rendent compte de 5 à 10% des morts subites inexpliquées du nourrisson.

Cardiopathies non soufflantes

Si l'existence d'un gros souffle, d'une cyanose, de signes évidents de défaillance cardiaque conduisent directement à une prise en charge spécialisée, l'absence de souffle chez un nourrisson eupnéique ne permet pas d'éliminer formellement une cardiopathie silencieuse. Surtout si l'enfant grossit mal, si la prise des biberons est laborieuse, si le malaise a eu un caractère inquiétant, il faut penser, par principe, à la possibilité d'une cardiopathie [44,45].

Au cours du tout premier mois de vie, il peut s'agir d'une coronaire anormale pour laquelle le malaise, souvent accompagné de cris intenses puis d'un épisode de pâleur avec adynamie, est contemporain de l'infarctus initial. Il s'agit d'une urgence et l'ECG standard n'est pas toujours suffisamment parlant pour en faire le diagnostic. L'échographie, en revanche, montre un aspect de myocardopathie dilatée akinétique avec petite fuite mitrale au Doppler couleur et des piliers hyperéchogènes très évocateurs.

L'hypertension artérielle pulmonaire, qu'elle soit primitive ou secondaire à un **shunt gauche-droite massif**, peut se révéler à cet âge par des malaises avec cyanose et perte de connaissance aux cris. Là aussi, l'échographie est indispensable à la recherche principalement d'un retour veineux anormal, d'un canal atrioventriculaire complet, d'un ventricule unique ou autre shunt gauche-droite.

Plus rarement, en l'absence de souffle, il peut s'agir d'une sténose aortique ou pulmonaire critique, d'une coarctation (absence de pouls fémoraux) d'une myocardopathie primitive, d'une myocardite aiguë, virale ou d'une tumeur du cœur. C'est dire l'importance du dépistage échographique devant un malaise mal compris, surtout s'il existe

des « petits signes » cliniques de déséquilibre hémodynamique (essoufflement au biberon, petite polypnée, teint pas parfaitement rose, hépatomégalie limite, pouls fémoraux difficiles à palper, petit souffle). C'est à ce prix que l'on peut faire diminuer la fréquence des décès subits d'origine cardiaque (10% de l'ensemble des morts subites avant 2 ans).

Causes neurologiques

Les malaises d'origine neurologique sont fréquents (environ 9% des causes de malaises du nourrisson). Ils doivent être évoqués sur la description, a posteriori, du malaise. Chez le nourrisson, les convulsions peuvent avoir une expression atypique, sans manifestation tonico-clonique [46]. Les crises sont souvent décrites comme une brusque perte de contact suivie d'une phase d'hyper- ou d'hypotonie. Des secousses musculaires, une apnée, une déviation de la tête et des yeux, une révulsion oculaire ou une modification du regard sont évocatrices, de même qu'un bref sommeil postcritique.

Quoi qu'il en soit, si l'enfant a totalement récupéré au décours de l'accident aigu, un bilan étiologique classique est proposé, sans inquiétude particulière (glycémie, calcémie, électroencéphalogramme) en sachant que celui-ci est souvent normal. À l'inverse, si au décours de l'accident aigu il persiste des signes neurologiques (troubles de conscience, somnolence, coma, mauvaise qualité du contact visuel, mouvements oculaires anormaux, geignements, bombardement de la fontanelle, troubles du tonus [hypo- ou hypertonie], torticolis, mouvements anormaux de mâchonnement, d'enroulement, fièvre), alors on doit réaliser en urgence les examens à visée étiologique [47]. Il convient en effet d'éliminer principalement une cause infectieuse, métabolique ou traumatique (syndrome des enfants secoués). On prescrit dans cette perspective :

- un fond d'œil à la recherche d'une hémorragie rétinienne ;
- une ponction lombaire à la recherche d'une méningite ou d'une hémorragie méningée ;
- un scanner sans injection à la recherche d'un hématome sous-dural et/ou d'une hémorragie sous-arachnoïdienne ou enfin d'une atteinte parenchymateuse (œdème focal, contusions cérébrales) ;
- un électroencéphalogramme ;
- un bilan biologique permettant d'évaluer le retentissement général du malaise ou d'évoquer une piste métabolique (glycémie, calcémie, créatinémie, transaminase, lactate, pyruvate, gaz du sang, ammoniémie) ou un trouble de l'hémostase.

En dehors de ces situations d'urgence, il est le plus souvent possible de prendre un peu de recul face à un premier malaise convulsif chez un nourrisson a priori normal.

Parfois, en effet, il peut s'agir d'une crise convulsive occasionnelle, isolée, éventuellement hyperthermique et de bon pronostic. C'est bien souvent l'évolution qui permet d'affiner le pronostic. Un diagnostic précis est souvent difficile à porter d'emblée : en effet, certaines pertes de connaissance prolongées, parfois même d'origine vagale (comme par exemple lors de spasmes du sanglot sévères), peuvent, du fait de l'anoxie cérébrale induite par l'asystolie de plusieurs dizaines de secondes, être convulsivantes avec parfois même perte de selles et/ou d'urines. À l'inverse,

certaines crises épileptiques peuvent être brèves et précédées de prodromes, mimant alors un malaise vagal. De plus, certaines crises comitiales du nouveau-né et du tout-petit se présentent parfois sous une forme dégradée, sans manifestation comitiale évidente.

L'électroencéphalogramme doit bien sûr être réalisé, avec ses limites : normal, il n'élimine pas le diagnostic de crise d'épilepsie et à l'inverse certaines anomalies paroxystiques peuvent s'observer au cours de tous les types de pertes de connaissance même brèves. Lorsque les malaises se répètent, il est conseillé de faire ou refaire l'électroencéphalogramme qui parfois s'avère pathologique alors que l'électroencéphalogramme initial avait été jugé normal. En effet, l'électroencéphalogramme peut rester longtemps normal alors même que les malaises sont devenus plus évocateurs de crises convulsives. L'électroencéphalogramme longue durée parfois couplé à la vidéo n'est envisagé que si les malaises surviennent au moins une fois par jour. Le diagnostic est confirmé si une décharge électrique est enregistrée durant la crise. Lorsque les malaises, même sans convulsions typiques ou perte de conscience nette, se répètent sur plusieurs semaines, sans autre cause identifiée, il faut évoquer le diagnostic d'épilepsie, même si l'électroencéphalogramme intercritique est normal. Si le bilan reste négatif, un traitement antiépileptique d'épreuve se discute à condition que les crises soient récurrentes sur plusieurs semaines. Une évolution favorable sous traitement est un argument positif en faveur d'une épilepsie bénigne du nourrisson.

Parfois au contraire, il s'agit du début d'une maladie épileptique et la répétition des épisodes doit faire prescrire des examens complémentaires spécialisés (scanner, imagerie par résonance magnétique [IRM]). Lorsque ces causes répétées s'associent à un retard psychomoteur d'installation progressive, on discute :

- une maladie systémique (sclérose tubéreuse de Bourneville, phacomatose) ;
- le syndrome de **West** : avec apparition de spasmes épileptiques en flexion ou en extension, à partir de 3 mois de vie. Présence de tracés hypsarythmiques à l'électro-encéphalogramme et régression psychomotrice (à différencier des myoclonies infantiles bénignes, entité cliniquement voisine, mais sans anomalie électroencéphalographique ni retard psychomoteur) ;
- l'épilepsie myoclonique sévère du nourrisson (syndrome de Dravet). Cette épilepsie débute entre le 4e et le 8e mois chez le nourrisson sans antécédent, ni retard psychomoteur préexistant. Des crises convulsives **unilatérales ou généralisées** se compliquent parfois d'état de mal ; il apparaît des myoclonies épileptiques, des crises partielles ou des absences, dans un contexte de retard psychomoteur progressif.

Causes métaboliques

Malaises liés à une hypoglycémie

Évoqués systématiquement, en particulier devant des sueurs profuses ou si le malaise survient en période de jeûne, l'hypoglycémie ne peut parfois être mise en évidence qu'après la réalisation d'un cycle glycémique ou une

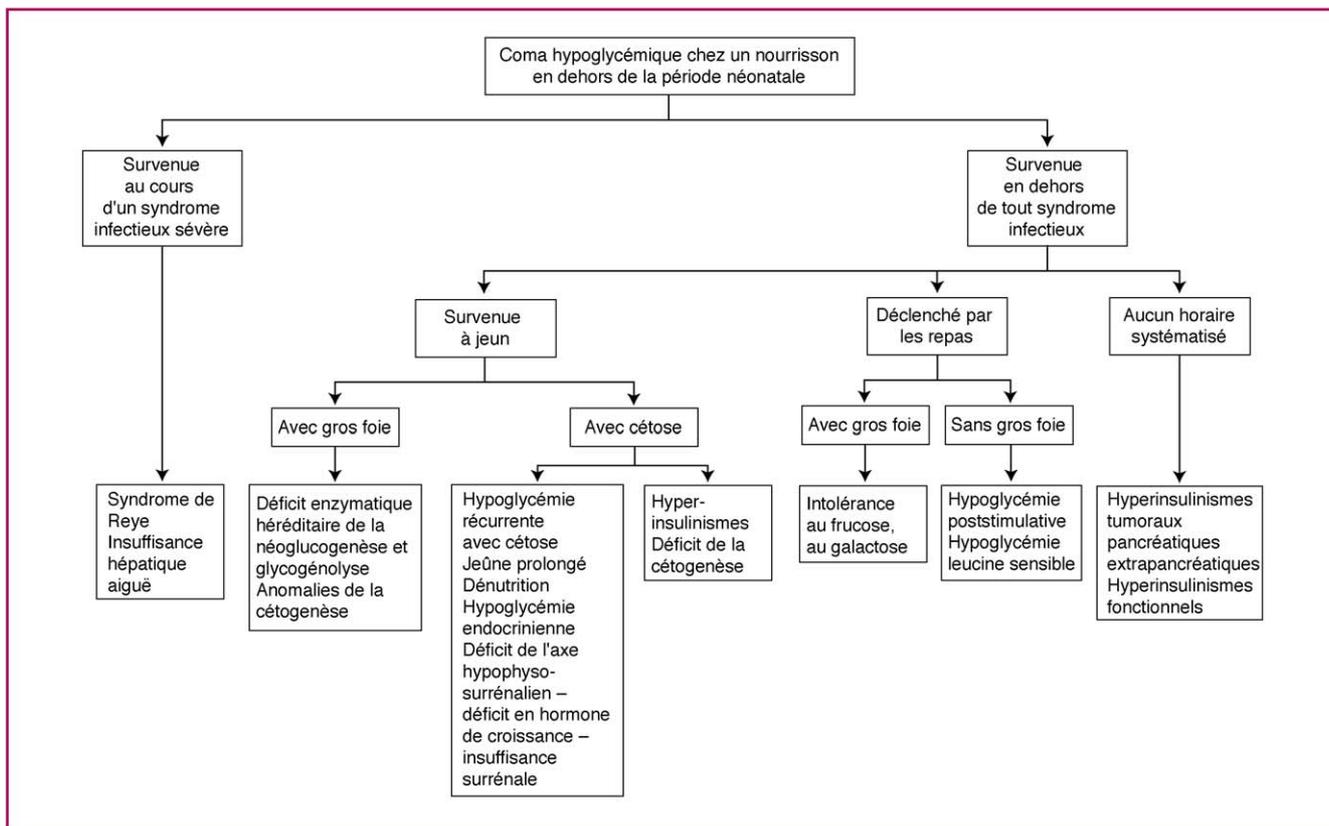


Figure 7. Arbre décisionnel. Diagnostic étiologique du coma avec hypoglycémie chez le nourrisson.

épreuve de tolérance au jeûne en milieu hospitalier. Ses causes sont multiples (Fig. 7).

Malaises liés à une hypocalcémie

Ces malaises peuvent être sévères, avec perte de connaissance, convulsion, spasmes laryngés, troubles du rythme. Ils doivent faire rechercher un rachitisme carenciel ou vitamino-résistant, plus rarement une hypo- ou hyperparathyroïdie.

Maladies héréditaires du métabolisme

Elles sont peu fréquentes (environ 5% des étiologies des malaises du nourrisson). Ces causes métaboliques doivent être évoquées de principe car elles sont potentiellement graves [48,49]. On y pense surtout devant une hypoglycémie, des malaises récidivants, une notion de consanguinité, d'antécédents de mort subite ou des malaises graves dans la famille. Les circonstances de survenue sont recherchées : fièvre, jeûne, troubles alimentaires, vaccinations, stress. L'examen clinique peut permettre de découvrir une hépatomégalie, une odeur particulière, des signes neurologiques avec hypotonie, un retard psychomoteur, une atteinte cardiaque ou viscérale, une respiration ample, acidotique, des sueurs profuses.

Certains résultats biologiques sont évocateurs : acidose métabolique, hypoglycémie avec ou sans cétose à la bandelette urinaire, perturbation du bilan hépatique, perturbation de la crase sanguine. Il convient alors de demander un bilan métabolique orienté, après contact avec un service spécialisé (Tableau 2).

Les maladies métaboliques les plus fréquentes habituellement en cause sont [50] :

- les déficits de l'oxydation des acides gras : les déficits héréditaires de l'oxydation mitochondriale se présentent, chez le nourrisson, sous la forme de malaises graves avec coma hypoglycémique sans cétose, provoqué par le jeûne ;
- l'intolérance au fructose : elle est responsable d'hypoglycémie postprandiale lors de l'élargissement du régime ;
- une glyco-génose de type 1A : avec hépatomégalie considérable, molle, palpable dans la fosse iliaque droite et souvent associée à une hyperlactacidémie ;

Tableau 2 Bilan métabolique (en cas de suspicion clinique de maladie métabolique).

Ammoniémie
Bilan hépatique
Bilan acide-base
Dosage lactate/pyruvate
Prélèvements de liquide biologique (urine et plasma) congelé ± sur buvard pour étude ultérieure
Dans un deuxième temps
Chromatographie d'acides aminés Chromatographie d'acides organiques Étude de la carnitine acylcarnitine
acides gras libres
acétoacétates

- un déficit de la chaîne respiratoire : responsable de la production d'énergie mitochondriale, ces déficits sont susceptibles de provoquer des altérations profondes multiviscérales et en particulier musculaires. Ils sont source de malaises graves avec possibilité d'apnée, de léthargie, voire de mort subite. La présence d'une hyperlactacidémie avec augmentation du rapport lactate/pyruvate est évocatrice.

Maltraitances

Dans ce chapitre, on regroupe le syndrome de Silverman dont le syndrome des enfants secoués est une forme particulière, et le syndrome de Münchhausen par procuration.

Syndrome de Silverman et des enfants secoués

Le syndrome des enfants secoués est une forme particulière du syndrome de Silverman dû à des secousses violentes du nourrisson maintenu par les aisselles [51]. Le poids relativement élevé de la tête et la faiblesse de la musculature des muscles de la nuque rendent compte de l'importance des lésions cérébrales provoquées par ces manœuvres.

Sur le plan clinique, l'histoire est stéréotypée, le nourrisson de quelques mois (souvent un garçon) arrive en détresse vitale (coma, convulsion, hypothermie) alors qu'il allait bien le matin. La fontanelle est tendue, le périmètre crânien augmente, des hémorragies rétiniennes bilatérales d'âges différents sont découvertes au fond d'œil [52]. Ailleurs, le tableau est plus chronique avec somnolence, vomissements, irritabilité, macrocraîne. Le scanner met en évidence un hématome sous-dural ou sous-arachnoïdien. L'interrogatoire de l'entourage est peu contributif ou orienté vers une fausse piste.

Tantôt, en effet, le traumatisme s'intègre dans un tableau de violence intentionnelle, tantôt il témoigne d'un comportement inadapté, impulsif, sans véritable intention de nuire à l'enfant. Quoi qu'il en soit, il convient de rechercher systématiquement d'autres traces de sévices (hématome, ecchymoses, fracture, arrachement ligamentaire, brûlure, lésions génitales) s'intégrant alors dans le cadre d'un syndrome de Silverman. La radiographie du squelette complet garde toute sa valeur à cet effet. Un bilan d'hémostase est systématiquement demandé pour ne pas passer à côté d'un trouble de l'hémostase constitutionnelle.

Le pronostic de ces lésions traumatiques est sombre : les décès représentent environ 10% des cas. Les séquelles se répartissent en un tiers d'évolution catastrophique (atrophie cérébrale, épilepsie, infirmité motrice, cécité), un tiers de séquelles modérées et un tiers d'évolution favorable en l'absence de récurrence. Il est impératif, devant un tel tableau, de mettre en place des mesures de signalement aux services de protection de l'enfance car en l'absence de mesures appropriées, le risque de récurrence est important, soit sur l'enfant lui-même soit sur sa fratrie.

Syndrome de Münchhausen par procuration

Probablement plus méconnu que rare, le syndrome de Münchhausen par procuration concerne des nourrissons qui présentent, de façon répétitive et récurrente, une symptomatologie persistante, qui ne trouve pas d'explication,

malgré la répétition d'examen complémentaires de plus en plus invasifs. Les symptômes allégués (le plus souvent par la mère) peuvent être des malaises, des apnées, des convulsions, mais d'autres symptômes sont possibles : saignements, diarrhée, infection entraînant des hospitalisations à répétition et pouvant conduire à des examens invasifs traumatisants, voire à des interventions chirurgicales non justifiées [53]. La mère est décrite comme très attentive, dévouée, très présente lors des soins. Elle encourage les médecins aux explorations et aux investigations, son activité professionnelle éventuelle est souvent en relation avec l'enfance (infirmière, éducatrice, travailleuse familiale) ; certaines de ces mères éprouvent un besoin pervers de se mettre dans une relation ambivalente de dépendance et d'hostilité avec les médecins. Pourtant ces mamans ne sont pas atteintes d'un trouble psychiatrique spécifiquement identifié. Le diagnostic de cette pathologie est difficile et ne peut être évoqué qu'après plusieurs mois d'évolution, à l'occasion d'une nouvelle hospitalisation. Un abord multidisciplinaire comprenant médecins, infirmiers, psychologue, pédopsychiatre est indispensable. Si le diagnostic est avéré, après enquête, un signalement aux services de protection de l'enfance est souvent inévitable car les risques de récurrence sur l'enfant lui-même ou sa fratrie peuvent atteindre 50% avec une mortalité évaluée entre 5 et 10%.

Causes infectieuses

La survenue d'un malaise est une circonstance non exceptionnelle de découverte d'une pathologie infectieuse [54,55]. La constatation d'une fièvre implique donc la réalisation d'un bilan infectieux systématique [56] : numération-formule sanguine, *C reactive protein*, hémoculture, bandelette urinaire et examen cyto bactériologique des urines, radiographie pulmonaire, voire ponction lombaire. Il peut s'agir, en effet, d'un épisode septique grave débutant (pneumopathie, méningite, pyélonéphrite) ou d'une infection virale cardiaque (myocardite) ou plus souvent respiratoire avec syndrome apnéique inaugural (VRS) ou d'une coqueluche avec quintes asphyxiantes. La recherche des VRS et du bacille de la coqueluche en immunofluorescence dans les sécrétions pharyngées est utile. Les nourrissons de moins de 3 mois doivent être hospitalisés et mis sous surveillance par cardiomonitor [50] pendant quelques jours.

Autres causes de malaises

Il n'est pas possible de passer en revue les très nombreux faits cliniques relatant de pathologies multiples sources de malaise chez le nourrisson. La survenue d'un malaise au bain [57] fait partie de cette liste non close. Il peut s'agir, soit d'une forme bénigne d'épilepsie, soit d'une allergie à l'eau, soit d'une réaction vagale.

Quelle que soit l'enquête étiologique menée, 15 à 20% des malaises restent inexpliqués. Avant de se résoudre à cette éventualité, il faut toujours penser à la possibilité d'une intoxication, soit médicamenteuse (retrouvée par l'interrogatoire et la recherche de toxiques) soit par l'oxyde de carbone soit enfin par la toxine botulique [58].

POINT FORT

Diagnostiques difficiles

À côté des causes fréquentes, souvent évoquées, il faut s'efforcer de penser aux causes rares mais graves :

- Maltraitance.
- Troubles du rythme cardiaque paroxystique.

À RETENIR

Classification des causes de malaise (du plus fréquent au moins fréquent) :

- Causes digestives (reflux gastro-œsophagien), causes maturatives : réflexes à médiation vagale.
- Causes infectieuses.
- Causes neurologiques.
- Causes cardiaques.
- Causes métaboliques.
- Maltraitance (sous-estimée).
- Autres causes (intoxication...).

Conclusion

La survenue d'un malaise est un motif fréquent de consultation pédiatrique : on estime que 5 à 10 % des nourrissons de moins de 2 ans sont concernés par ce type d'accident.

La prise en charge d'un malaise repose d'abord et surtout sur l'interrogatoire retraçant les antécédents familiaux, personnels et les circonstances du malaise.

Après un examen clinique complet, on décide ou non d'une hospitalisation [59] en ayant à l'esprit que les causes digestives, en particulier le reflux gastro-œsophagien, sont les plus fréquentes. Pour autant, il est impératif de ne pas passer à côté d'une cause grave [60] pouvant mettre en jeu le pronostic vital (cause infectieuse, neurologique, cardiaque, métabolique ou psychosociale). Bien que le lien avec la MSN ne soit pas établi [61,62], l'incidence des décès subits reste quatre fois plus élevée dans la population « malaise » que dans la population générale. C'est dire que les efforts de prévention doivent encore être poursuivis et qu'une mise en observation sous monitoring cardiaque pendant 24 à 48 heures paraît souvent une option de prudence devant la survenue d'un malaise mal compris.

Références

- [1] Briand-Huchet E, Tursz A, Revel C. Les nouvelles recommandations pour la prise en charge des morts inattendues du nourrisson. *Arch Pediatr* 2007;14:633–5.
- [2] American Academy of Pediatrics. Task Force on sudden infant death syndrome. The changing concept of sudden infant death syndrome: diagnostic coding shifts, controversies regarding the sleeping environment, and new variables to consider in reducing risk. *Pediatrics* 2005;116:1245–55.
- [3] Tursz A, Briand-Huchet E, Revel C. De la mort subite du nourrisson à la mort inattendue du nourrisson. *Arch Pediatr* 2007;14:417–20.
- [4] Monin P, Raffo E, Borsa-Dorion A, Le Tacon S, Schweitzer C. Mort subite du nourrisson : des pistes de recherche aux réalités du terrain. *Arch Pediatr* 2007;14:624–6.
- [5] Cheron G. Malaise du nourrisson. *Arch Pediatr* 2000;7:1339–43.
- [6] Foucaud P, Vuillemin L, Vincelas C, Charara O, Nathason S, Dommergues MA. Étiologies des malaises du nourrisson : s'interroger, examiner ou les explorations au service de la clinique. *Arch Pediatr* 2004;11:700–2.
- [7] Lavaud J. Malaise grave du nourrisson. *Arch Pediatr* 2008;15:211–5.
- [8] Gaultier C. Physiopathologie des bradycardies du nourrisson. *Arch Pediatr* 1994;1:389–91.
- [9] Cheron G, Cojocar B, Timsit S. Malaises du nourrisson. *Arch Pediatr* 2004;11:692–4.
- [10] Hall KL, Zalman B. Evaluation and management of apparent life-threatening events in children. *Am Fam Physician* 2005;71:2301–8.
- [11] Michaud L. Malaise grave du nourrisson : justification clinique des explorations digestives. *Arch Pediatr* 2004;11:695–7.
- [12] Rizk C, Valdes L, Ogier De Baulny H, Saudubray JM, Olivier C. Malaise grave avec acidose lactique révélant une intolérance aux protéines du lait de vache. *Arch Pediatr* 1999;6:427–9.
- [13] De Boissieu D, Dupont C. Diagnostic d'une allergie au lait de vache : une procédure logique. *Arch Pediatr* 2007;14:410–2.
- [14] Hoppensrouwers T, Hodgman JE, Ramanathan A, Dorey F. Extreme and conventional cardiorespiratory events and epidemiologic risk factors for SIDS. *J Pediatr* 2008;152:636–41.
- [15] Francois G, Culee C. Le syndrome d'apnées obstructives liées au sommeil chez le nourrisson et l'enfant. *Arch Pediatr* 2000;7:1088–102.
- [16] Beaufile F, Trang-Pham H, Gaultier C. Le syndrome d'hypoventilation alvéolaire centrale congénitale, dit « syndrome d'Ondine » : maladie orpheline, maladie d'espoir. *Arch Pediatr* 1999;6:383–5.
- [17] Amiel J, Salomon R, Attie T, Pelet A, Trang H, Mokhtari M, et al. Mutations of the RET-GDNF signaling pathway in Ondine's cure (letter). *Am J Hum Genet* 1998;62:715–7.
- [18] Villain E, Lucet V, Do Ngoc D, Bonnet D, Fraisse A, Kachaner J. Stimulation cardiaque dans les spasmes du sanglot de l'enfant. *Arch Mal Cœur* 2000;93:547–52.
- [19] Chevrel J, Berthier M, Bonneau D, Cardona J, Oriot D. L'hyperexplexia. *Arch Pediatr* 1995;2:469–72.
- [20] Lucet V. Explorations fonctionnelles non invasives. In: Kachaner J, Villain E, editors. *Les troubles du rythme cardiaque de l'enfant*. Paris: Flammarion; 2006. p. 6–9.
- [21] Lucet V, De Bethmann O, Denjoy I. Parosysmal vagal overactivity, apparent life-threatening event and sudden infant death. *Biol Neonate* 2000;78:1–7.
- [22] Lucet V. Tentative d'évaluation de la gravité des malaises vagues du nourrisson. In: Rellier JP, editor. *Progrès en néonatalogie 17 (XXVII^e Journées nationales de néonatalogie)*. Paris: Karger; 1997. p. 174–83.
- [23] Lucet V, Denjoy I, Ngoc DD, Toumieux MC, Picard-Claudiel MA, Coumel P. Effet du traitement atropinique sur la mort subite du nourrisson. *Presse Med* 1992;21:1896–900.
- [24] Lucet V, Le Gall MA, Shojaei T, Tahiri C, Breton D, Denjoy I, et al. Hyperréactivité vagale et mort subite dans la fratrie. *Arch Mal Cœur* 2002;95:454–9.
- [25] Lucet V, Denjoy I. Troubles du rythme de l'enfant. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Médecine d'urgence, 25-140-B-10 2007.
- [26] Denjoy I, Lupoglazoff JM, Guicheney P, Leenhardt A. Arrhythmic sudden death in children. *Arch Cardiovasc Dis* 2008;101:121–5.
- [27] Lucet V, Ngoc DD, Denjoy I. Intérêt de la stimulation œsophagienne dans les syndromes de préexcitation ventriculaire du grand enfant. *Arch Pediatr* 2005;12:1709–13.
- [28] Bromberg B, Lindsay B, Cain M, Cox JL. Impact of clinical history and electrophysiologic characterization of accessory pathways

- on management strategies to reduce sudden death among children with Wolff-Parkinson-White syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1996;27:690–5.
- [29] Gollob MH, Green MS, Tang AS, Gollob T, Karibe A, Ali Hassan Ahmad F, et al. Identification of a gene responsible for familial Wolff-Parkinson-White syndrome. *N Engl J Med* 2001;344:1823–31.
- [30] Chiang CE, Roden DM. The long QT syndromes: genetic basis and clinical implications. *J Am Coll Cardiol* 2000;36:1–2.
- [31] Splawski I, Shen J, Timothy K, Lehmann M, Priori S, Robinson J, et al. Spectrum of mutations in long-QT syndrome genes: KVLQT1, HERG, SCN5A, KCNE1 and KCNE2. *Circulation* 2000;102:1178–85.
- [32] Lupoglazoff JM, Denjoy I, Guicheney P, Casasoprana A, Coumel P. Syndrome du QT long congénital. *Arch Pediatr* 2001;8:525–34.
- [33] Brugada J, Brugada R, Brugada P. Right bundle-branch block and ST segment elevation in leads V1 through V3: a marker for sudden death in patients without demonstrable structural heart disease. *Circulation* 1998;97:457–60.
- [34] Brugada J, Brugada R, Antzelevitch C, Towbin J, Nademanee K, Brugada P. Long-term follow-up of individuals with electrocardiographic pattern of right bundle-branch block and ST segment elevation in leads V1 through V3. *Circulation* 2002;105:73–8.
- [35] Wilde AA, Antzelevitch C, Borggrefe M, Brugada J, Brugada R, Brugada P, et al. Proposed diagnostic criteria for the Brugada syndrome: consensus report. *Circulation* 2002;106:2514–9.
- [36] Probst V, Denjoy I, Merzagalli PG, Amirault JC, Sacher F, Mansourati J, et al. Clinical aspects and prognosis of Brugada syndrome in children. *Circulation* 2007;115:2042–8.
- [37] Van Norstrand DW, Valvidia CR, Tester DJ, Ueda K, London B, Makielski JC, et al. Molecular and functional characterization of novel glycerol-3-phosphate dehydrogenase 1 like gene (GPD1-L) mutations in sudden infant death syndrome. *Circulation* 2007;116:2253–9.
- [38] Schimpf R, Wolpert C, Gaita F, Giustetto C, Borggrefe M. Short QT syndrome. *Cardiovasc Res* 2005;67:357–66.
- [39] Borggrefe M, Wolpert C, Antzelevitch C, Veltmann C, Giustetto C, Gaita F, et al. Short QT syndrome genotype-phenotype correlations. *J Electrocardiol* 2005;38(suppl):75–80.
- [40] Tester DJ, Dura M, Carturan E, Reiken S, Wronska A, Marks AR, et al. A mechanism for sudden infant death syndrome (SIDS): stress-induced leak via ryanodine receptors. *Heart Rhythm* 2007;4:733–9.
- [41] Lucet V, Grau F, Denjoy I, Do Ngoc D, Geiger K, Ghisla R, et al. Devenir à long terme des tachycardies ventriculaires polymorphes catécholergiques de l'enfant. À propos de 20 cas suivis pendant 8 ans. *Arch Pediatr* 1994;1:26–32.
- [42] Tester DJ, Ackerman MJ. Postmortem long QT syndrome genetic testing for sudden unexplained death in the young. *J Am Coll Cardiol* 2007;49:240–6.
- [43] Tester DJ, Ackerman MJ. The role of molecular autopsy in unexplained sudden cardiac death. *Curr Opin Cardiol* 2006;21:166–72.
- [44] Barrea C, Mascart F, Ovaert C, Cailteux M, Slusmans T. Malaises graves et prévention de la mort subite de l'enfant. *Arch Pediatr* 1999;6(Suppl. 2):310–2.
- [45] Lucet V. Malaises du nourrisson: justification clinique des explorations cardiaques. *Arch Pediatr* 2004;11:698–9.
- [46] Heissessen L, Dusser A, Nouirygat V, Navelet Y, Charollais A, Husson B, et al. Les malaises du nourrisson d'origine épileptique. *Arch Pediatr* 2000;7:955–60.
- [47] Billette De Villeneuve T. Les malaises du nourrisson d'origine neurologique. *Arch Pediatr* 2000;7:1344–6.
- [48] Bonnet D, Martin D, De Lonlay P, Villain E, Jouvet P, Rabier D, et al. Arrhythmias and conduction defects as presenting symptoms of fatty acid oxidation disorders in children. *Circulation* 1999;100:2248–53.
- [49] Poggi-Travert F, Heron B, Billette De Villeneuve T, Spada M, Jouvet P, Charpentier C, et al. Diagnostic des comas métaboliques chez l'enfant. *Arch Pediatr* 1994;1:843–51.
- [50] Lianas B, Fayon M, Pedespan L, Lamireau T. Malaises graves du nourrisson et de l'enfant. *Méd Théor* 1999;2:359–68.
- [51] Mignot C. Le syndrome du bébé secoué. *Arch Pediatr* 2001;8(suppl. 2):429–30.
- [52] Pitetti RD, Maffei F, Chang K, Hickey R, Berger R, Pierce MC. Prevalence of retinal hemorrhages and child abuse in children who present with an apparent life-threatening event. *Pediatrics* 2002;110:557–62.
- [53] Le Heuzey MF, Mouren MC. Syndrome de Münchhausen par procuration. *Arch Pediatr* 2008;15:85–8.
- [54] Stratton SJ, Taves A, Lewis RJ, Clements H, Henderson D, McCollough M. Apparent life-threatening events in infants: high risk in the out-of-hospital environment. *Ann Emerg Med* 2004;43:711–7.
- [55] Dewolfe CC. Apparent life-threatening event: a review. *Pediatr Clin North Am* 2005;52:1127–46.
- [56] Altman RL, Li KI, Brand DA. Infections and apparent life-threatening events. *Clin Pediatr* 2008;47:372–8.
- [57] Lenoir P, Ramet J, DeMeirleir L, D'Allest AM, Desprechins B, Loeb H. Bathing-induced seizures. *Pediatr Neurol* 1989;5:124–5.
- [58] Smith GE, Hinde F, Westmoreland D, Berry PR, Gilbert RJ. Infantile botulism. *Arch Dis Child* 1989;64:871–2.
- [59] Claudius I, Keens T. Do all infants with apparent life-threatening events need to be admitted? *Pediatrics* 2007;119:679–83.
- [60] Brand DA, Altman RL, Purtill K, Edwards KS. Yield of diagnostic testing in infants who have had an apparent life-threatening event. *Pediatrics* 2005;115:885–93.
- [61] Edner A, Wennborg M, Alm B, Lagercrantz H. Why do ALTE infants not die in SIDS? *Acta Paediatr* 2007;96:191–4.
- [62] Esani N, Hodgman JE, Ehsani N, Hoppenbrouwers T. Apparent life-threatening events and sudden infant death syndrome: comparison of risk factors. *J Pediatr* 2008;152:365–70.

Pour en savoir plus

Abadie V, Cheron G, Lyonnet S, Hubert P, Morisseau-Durand MP, Jan D, et al. Le dysfonctionnement néonatal isolé du tronc cérébral. *Arch Pediatr* 1996;3:130-6.

Couly G, Cheron G, Blic De J, Despres C, Cloup M, Hubert P. Le syndrome de Pierre Robin: classification et nouvelle approche thérapeutique. *Arch Pediatr* 1988;45:553-9.

De Broca A. Malaise et mort subite du nourrisson. Paris: Lamarre; 1993.

Gaultier C, Escourrou P, Curzi-Dascalova L. Sommeil et contrôle cardio-respiratoire. Colloque INSERM (vol 17). Paris: John Libbey; 1991.

Kachaner J, Villain E. Les troubles du rythme cardiaque chez l'enfant. Paris: Flammarion; 2006.