

L'accident vasculaire ischémique en pédiatrie. Quand y penser – quoi faire!*

Maja Steinlin, Edith Wehrli, Berne

Traduction: Rudolf Schlaepfer, La Chaux-de-Fonds

Résumé

Chez l'enfant, l'accident vasculaire ischémique est un événement rare mais crucial. Le symptôme d'appel est dans 70–80% des cas une héli-symptomatologie, les symptômes étant très variés selon la localisation de l'infarctus. Le diagnostic sera confirmé par l'imagerie. Les facteurs déclenchants les plus fréquents sont les infections (varicelle p.ex.), les anomalies cardiaques, les vasculopathies (p.ex. sténoses, dissections, maladie de Moya-Moya) et les coagulopathies. L'accident vasculaire ischémique de l'enfant étant la résultante de plusieurs facteurs de risque, une investigation approfondie est toujours nécessaire. La mortalité est de 8–15%, le risque de récurrence (14–19%) dépend des facteurs de risque sous-jacents. Après un accident vasculaire ischémique, les enfants présentent des séquelles dans environ 40% des cas (le plus souvent une hémiparésie); particulièrement conséquents pour le quotidien sont les troubles cognitifs et du comportement.

Introduction

L'accident ischémique est provoqué par une **altération focale de la perfusion artérielle, provoquant une lésion cérébrale et des séquelles durables**. L'incidence de 3–5/100 000 enfants/an-^{13), 15), 32)} est aussi fréquente que celle des tumeurs cérébrales de l'enfant. Pour des raisons inconnues, les garçons sont touchés deux fois plus fréquemment que les filles¹³⁾. L'accident vasculaire ischémique de l'enfant peut survenir à n'importe quel âge, le pic à l'âge préscolaire s'explique par les facteurs de risque para-infectieux/infectieux. A l'adolescence, les maladies systémiques et oncologiques jouent également un rôle important. Avec des séquelles durables et une intégration sociale problématique dans 70% des cas, l'atteinte cérébrale n'est pas

seulement un événement traumatisant pour l'enfant concerné et sa famille, mais aussi une charge importante pour le système social²³⁾. Le dicton «time is brain» s'applique aussi à l'accident ischémique de l'enfant: il s'agit bien d'une urgence pédiatrique. Les enfants seront donc acheminés dans les plus brefs délais dans le centre compétent pour l'évaluation des options thérapeutiques.

Symptômes et diagnostic différentiel initial

Le diagnostic rapide et adéquat est un problème. Une analyse du Swiss Neuropaediatric Stroke Registry (SNPSR: répertoire prospectif de tous les enfants vivant en Suisse avec un accident artériel ischémique aigu depuis 2000) montre que le diagnostic a été posé dans les

six heures seulement dans un tiers des cas. Des données comparables ont été publiées par Gabis et coll¹⁶⁾, et Ganesan et coll¹⁷⁾. Le retard du diagnostic est dû à une mauvaise appréciation de la situation initiale dans la moitié des cas par les parents, dans l'autre moitié par le médecin consulté. Braun et coll¹⁰⁾, ont montré dans une étude que chez 42% des enfants avec un accident vasculaire cérébral, ce diagnostic n'a pas été évoqué principalement et que dans 11% des cas la cause de l'accident vasculaire cérébral avait été mal évaluée. Dans 70% des cas, la rectification du diagnostic a entraîné un changement de traitement. D'autre part Shelhaas et al³¹⁾, ont fait remarquer que 30% des enfants adressés pour suspicion d'attaque cérébrale présentaient un «**stroke mimic**», dû dans 60% des cas à un autre problème tout aussi sévère.

Les symptômes sont très variés, de nature focale, correspondant à l'atteinte ischémique (figure 1); 70–80% des enfants présentent une **hémiparésie** avec ou sans atteinte faciale ou **dysphasie**. Chez l'enfant, une dysphasie peut se constater aussi lors d'une lésion du côté droit, probablement expression d'une latéralisation encore im-

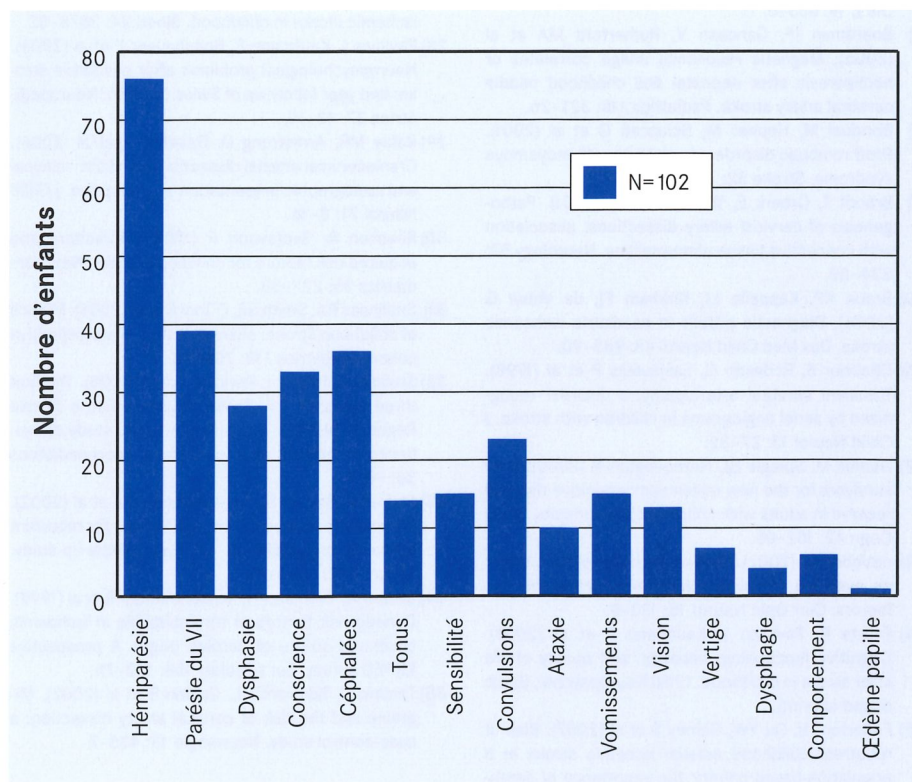


Figure 1: Symptômes/signes d'appel lors d'un accident vasculaire ischémique de l'enfant

* Cet article et une traduction de l'article original paru dans la revue Monatsschr Kinderheilk 2008; 156:1223–1232, Editions Springer Medizin parution avec l'autorisation de Springer Science and Business.

parfaite du langage. Certains enfants montrent aussi des signes non focaux, comme des *céphalées, vomissements et troubles de la conscience*⁽³²⁾. Des **céphalées** sont présentes chez 30% des enfants, avant ou après l'attaque cérébrale. Le diagnostic différentiel inclut la migraine hémiplegique et la dissection de la carotide ou de l'artère vertébrale. Lorsqu'il s'agit du premier épisode, la migraine hémiplegique est difficile à différencier d'un accident vasculaire cérébral; une anamnèse familiale et personnelle de migraines peut donner une indication. Contrairement à l'apparition aiguë, brutale de l'hémiplegie sensitivo-motrice avec dysphasie dans le cas de l'accident vasculaire, la migraine hémiplegique évolue sur plusieurs minutes voir une demi-heure avec une progression des symptômes depuis la main vers l'épaule, précédés ou suivis par la dysphasie. Classiquement, lors d'une migraine hémiplegique, les enfants sont effrayés par la parésie et l'impossibilité de parler, alors qu'après une attaque cérébrale les enfants (non seulement en cas d'héminégligence!) font preuve d'un désintéressement et d'un manque de perception surprenants par rapport à leurs symptômes. Des douleurs dans la région du cou et de la tête sont typiques aussi en cas de dissection^{(2), (29)}. Lorsqu'elle est extra-crânienne, le patient se plaint de douleurs ipsilatérales dans la région du cou et de la tête, lorsqu'elle est intra-crânienne, d'hémicrâniées. Les douleurs sont généralement violentes, non-pulsatiles et durent des heures voir des jours. Des symptômes focaux (en cas de dissection de la carotide il s'agit de symptômes supra-tentoriels, en cas de dissection de l'artère vertébrale d'atteintes de nerfs cérébraux comme le syndrome de Horner, diplopie, troubles de la déglutition) sont des indicateurs supplémentaires^{(2), (29)}. La dissection et les douleurs peuvent précéder l'ischémie de plusieurs jours! Des attaques ischémiques transitoires sont des signes d'alarme fréquents. Lors d'un accident vasculaire ischémique, des **troubles de la conscience** apparaissent dans environ un tiers des cas; contrairement à l'hémorragie, il s'agit généralement de troubles légers de la conscience ou de somnolence, rarement d'états comateux. Le diagnostic différentiel doit toujours inclure une éventuelle aphasie. Dans la phase aiguë, 20% des enfants peuvent présenter des **crises épileptiques**, dans la plupart des cas dans les heures ou jours suivant l'accident vasculaire ischémique; rarement il s'agit du symptôme d'appel.

Un *léger traumatisme crânien* quelques minutes jusqu'à quelques jours avant l'accident vasculaire ischémique peut représenter un facteur de risque supplémentaire⁽²¹⁾. **L'erreur d'interprétation la plus fréquente** à l'origine d'un retard du diagnostic est l'attribution des symptômes initiaux au traumatisme; aphasie comme trouble mental dû à une commotion! Lors d'un accident vasculaire ischémique para-infectieux chez de petits enfants, les premiers signes sont souvent interprétés comme manque d'entrain et faiblesse générale dus à l'état infectieux. L'épilepsie étant fréquente durant l'enfance, l'hémi-parésie initiale est souvent interprétée, sans qu'une convulsion ait été observée, comme post-ictale.

Imagerie

Toute suspicion d'accident vasculaire ischémique devrait être confirmée par imagerie médicale^{(5), (20)}.

Un **CT-scan** se laisse rapidement organiser dans la plupart des hôpitaux. Le CT-scan a le désavantage de souvent ne pas détecter les ischémies récentes (premières heures), peu étendues ou localisées dans la fosse postérieure. Le standard or est actuellement **l'imagerie par résonance magnétique (IRM) avec séquence de diffusion** qui met en évidence une ischémie déjà après quelques minutes. Cet examen se complète par des séquences pondérées en T2, T1 et des séquences en écho de gradient (image 2). Importante est aussi **l'angiographie par résonance magnétique (ARM) (vaisseaux du cou inclus)** à la recherche d'une artériopathie ou d'une dissection (associée à une séquence pondérée en T1 avec suppression de la graisse de la région du cou). Dans certaines situations, l'angioscanner peut donner de meilleurs résultats. Dans des cas isolés, une imagerie de perfusion est utile pour l'appréciation du trai-

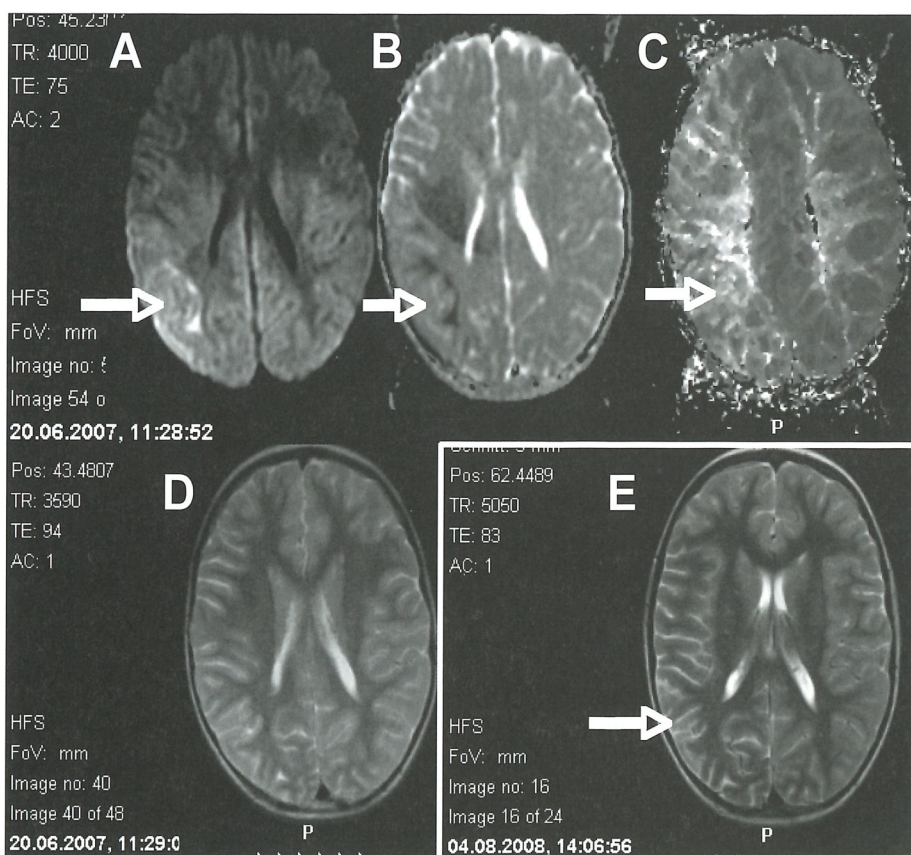


Figure 2: Image de phase aiguë (A-D) après apparition d'une parésie faciale gauche avec zones ischémiques corticales et sous-corticales droites (flèches), représentées par des séquences de diffusion (A) et ADC-maps (B), avec retardation de la perfusion dans les Time-To-Peak Perfusion-Maps (C), mais pas encore définitivement visibles dans les séquences pondérées T2 (D). Après une année, la séquence pondérée T2 (E) montre une atrophie corticale résiduelle (flèche).

tement. En raison de la récupération parfois rapide d'une artériopathie focale chez l'enfant, les examens par IRM avec séquences de diffusion T2 ainsi qu'une angio-IRM représentant les vaisseaux intra-crâniens devraient s'effectuer un à deux jours après l'accident vasculaire ischémique.

L'angiographie conventionnelle, en tant qu'imagerie non-invasive, n'est utilisée que pour répondre à des questions spécifiques ou dans des situations peu claires. L'examen des vaisseaux intra-crâniens par doppler est une méthode simple, applicable au lit du patient, très utile pour évaluer l'évolution d'une vasculopathie.

Causes et facteurs de risque

L'accident vasculaire ischémique de l'enfant est un **problème à risques multiples**; chez plus de la moitié des enfants, on trouve deux ou plusieurs facteurs de risque^{8), 30), 32)}. Reconnaître ces facteurs ou ces situations de risque permet de mieux apprécier, dans la situation aiguë, la probabilité d'un accident vasculaire ischémique! La connaissance des facteurs de risque permet aussi de mieux évaluer le pronostic, en particulier en ce qui concerne le risque d'une rechute. Le *tableau 1* montre un résumé des facteurs de risque les plus importants.

Les infections sont le facteur de risque le plus fréquent pour un accident vasculaire ischémique chez l'enfant; outre la varicelle^{4), 6), 26)} d'autres germes ont été mis en évidence, tels la borrelia, les mycoplasmes, les entérovirus et parvovirus³⁰⁾. L'**artériopathie focale transitoire** décrite par Chabrier et coll.¹¹⁾ est due, au moins chez une partie des enfants, à une vasculite para-infectieuse. Il s'agit du diagnostic descriptif d'une sténose de la partie distale de la carotide ou de la partie proximale de l'artère cérébrale moyenne qui reste stable ou peut (partiellement) régresser. Les **dissections** sont également plus fréquentes après une infection²⁹⁾. D'autres facteurs de risque de dissection sont les traumatismes (banaux), les manipulations cervicales, les malformations du squelette cervical, l'homocystéinémie, la migraine et les vasculopathies en relation avec des maladies du tissu conjonctif tel le syndrome de Marfan, etc^{1), 19), 35)}. Outre l'artériopa-

thie focale transitoire et les dissections, les **vasculopathies** s'avèrent de plus en plus être des causes importantes d'accidents vasculaires ischémiques de l'enfant^{15), 17)}. Dans de larges études, l'imagerie met en évidence des anomalies des vaisseaux chez 42-79% des enfants⁷⁾. La maladie ou le syndrome de Moya-Moya, une sténose progressive, bilatérale des vaisseaux du polygone de Willis avec formation typique de collatérales est une vasculopathie importante à l'origine d'accidents vasculaires ischémiques chez l'enfant. Le syndrome de Moya-Moya apparaît sous forme sporadique ou familiale, la maladie se manifeste suite à différentes affections, telles, entre autres, l'anémie falciforme,

la neurofibromatose, le syndrome de Down. La dysplasie fibromusculaire et la vasculite généralisée sont rares durant l'enfance, mais se manifestent souvent par un accident vasculaire ischémique. Les **affections cardiaques** représentent certainement le deuxième facteur de risque le plus important. Il faut mentionner que les infarctus au cours d'une intervention (cathétérisme ou opération) sont souvent muets. Les cathétérismes augmentent le risque d'une ischémie, alors que les opérations sont plutôt à l'origine de modifications de la substance blanche²⁴⁾. Il faut penser, surtout chez l'enfant plus âgé, à l'endocardite ou à la thrombose d'une valve endomagée.

Infections	Varicelle Mycoplasmes, Enterovirus, Parvovirus Neuroborréliose Méningites (bactérienne et tuberculose)
Vasculopathies	Artériopathie cérébrale transitoire/vasculite postinfectieuse Dissection artérielle** Syndrome et maladie de Moya-Moya Dysplasie fibromusculaire Maladies du tissu conjonctif Vasculopathies métaboliques (maladie de Fabry)
Affections cardiaques	Malformations congénitales Endocardite, Valvulopathies Cardiomyopathie** Troubles du rythme**
Affections hématologiques	Anémie falciforme Thrombophilie (héréditaire ou acquise)** Sidéropénie?
Maladies métaboliques	Maladies mitochondriales (MELAS) Anomalies du cycle de l'urée (déficit en ornithine-carbamyl-transférase) Maladie de Fabry Homocystinémie
Médicaments / traitements	L-asparaginase Corticothérapie de longue durée Radiothérapie

* Beaucoup d'enfants ont plusieurs facteurs de risque

** Plusieurs maladies/syndromes en favorisent la manifestation

Tableau 1: Causes et facteurs de risque de l'accident vasculaire ischémique de l'enfant*:

En général, les **coagulopathies héréditaires** ne sont pas à l'origine d'accidents vasculaires ischémiques de l'enfant, mais représentent des facteurs de risque associés importants. Lipoprotéine A élevée, déficit en protéine C, mutation 20210G→A de la prothrombine, mutation de la réductase de l'acide méthyltétrahydrofolique TT677 et du facteur Leiden 1691G→A sont associés à un risque élevé de rechute^{8), 18), 25), 27), 32), 34)}.

En Europe continentale l'anémie falciforme a moins d'importance qu'en Grande Bretagne et aux Etats Unis. 11% des enfants avec une anémie falciforme connaissent un accident vasculaire ischémique avant l'âge de 20 ans (avec un pic entre 2 et 5 ans). Il est possible de réduire ce risque très important par des mesures préventives¹⁾.

Les **accidents vasculaires ischémiques d'origine métabolique** sont rares, mais importants en pédiatrie: approvisionnement énergétique déficitaire lors de troubles mitochondriaux ou dépôts toxiques lors d'anomalies du cycle de l'urée (déficit en ornithine carbamyl transférase notamment). Typiquement, les infarctus métaboliques ne se limitent pas au territoire d'une artère. Les accidents vasculaires ischémiques associés au syndrome de MELAS (Myopathie mitochondriale, Encéphalopathie, Acidose lactique et des tableaux neurologiques

aigus ressemblant à des pseudo-épisodes vasculaires cérébraux ou «stroke-like») se manifestent typiquement dans les régions occipitales du cerveau. Les maladies métaboliques comme la maladie de Fabry sont à l'origine de vasculopathies, d'autres troubles du métabolisme favorisent les problèmes cardiaques (cardiomyopathies, hypertension artérielle) ou les coagulopathies (p.ex. les syndromes CDG).

Investigations

Les éléments exposés ci-dessus montrent clairement qu'un accident vasculaire ischémique de l'enfant doit toujours faire l'objet d'une recherche approfondie des divers facteurs de risque. Outre une anamnèse et un examen clinique soigneux, l'investigation cardiologique avec échographie et ECG est toujours indiquée. Les examens de laboratoire nécessaires sont résumés dans le **tableau 2**.

Risque de récurrence et pronostic

Le risque de récurrence d'un accident vasculaire ischémique est, chez l'enfant, de 15-20%; des attaques ischémiques transitoires se manifestent dans 5-20% des cas^{15), 17)}. Le risque est accru surtout lorsqu'une vasculopathie est mise en évidence à l'imagerie¹⁵⁾ et en présence d'un facteur génétique de thrombophilie^{17), 33)}.

La mortalité de l'accident vasculaire ischémique de l'enfant est de 16% environ, ce risque pouvant atteindre 40% en cas de maladie grave préexistante ou se réduire à 3% pour les enfants qui étaient avant en bonne santé¹⁾.

Seule une petite moitié des enfants qui survivent se rétablit entièrement ou ne conserve que des **séquelles neurologiques** minimes²⁸⁾. Jeune âge, sexe masculin, infarctus bilatéral ou volumineux sont des facteurs pronostiques défavorables. 42% des enfants présentent des hémipariés résiduelles moyennes à sévères, le pronostic est défavorable en cas d'atteinte du cortex et des noyaux basaux et de la capsule interne^{7), 28)}. D'autres troubles résiduels sont surtout la dysphasie lors de lésions du côté gauche, l'ataxie en cas de lésions postérieures, les atteintes de nerfs cérébraux. Dans le domaine du développement cognitif, il apparaît que les enfants ayant subi un accident vasculaire ischémique présentent, en tant que groupe, des valeurs de QI à la limite de la norme (85-95), en raison surtout de troubles de l'attention, de la mémoire et des fonctions visuo-spatiales. Les problèmes cognitifs sont encore aggravés par les variations souvent très marquées de l'humeur²⁸⁾. Plusieurs études évoquent des problèmes à long terme et une diminution de la qualité de vie pour les adolescents.

Traitement

Il n'existe à ce jour aucune étude basée sur l'évidence concernant le traitement et la prévention à long terme de l'accident vasculaire ischémique de l'enfant. Les mesures proposées se basent sur les résultats d'études faites chez l'adulte³⁾:

- Température 36.5-37°
- Eviter les hyper- ou hypoglycémies
- Contrôles de la tension artérielle (cave: hypertension d'entretien minimale éventuelle)
- Traitement de crises épileptiques
- En cas d'ischémies volumineuses ou de la fosse postérieure et de troubles de la conscience: surveillance aux soins intensifs, évaluer la nécessité d'une décompression
- L'inhibition de l'agrégation plaquettaire par acide acétylsalicylique (5mg/kg),

En général	FSC, ev. ferritine, fer, Bilan lipidique
Infection	FSC, CRP, VS, sérologies
Dépistage d'une vasculite	VS, aPTT, AC anticardiolipine, lupus anticoagulants, Anticorps antiphospholipidiques?
Screening métabolique	Lactate, ammoniaque Urine: acides organiques
Métabolisme spécifique	Electrophorèse de la transferrine αglucosidase
Coagulopathies aiguës	Homocystéine, Lipoprotéine A MTHFR, facteur V Leiden, Prothrombine 20210
Coagulopathies 3 mois	Protéine S, C, Antithrombine III

Tableau 2: Investigations lors d'accident vasculaire ischémique de l'enfant:

acide acétylsalicylique avec dipyridamole ou monothérapie avec clopidogrel est possible chez l'enfant

- Héparinisation (sous-cutanée ou intra-veineuse) en cas d'indication particulière (embolies cardiaques, dissection extra-crânienne)
- L'effet de la thrombolyse a été prouvé chez l'enfant, sans risques accrus par rapport à l'adulte. Les facteurs de risque et le pronostic spontané n'étant pas les mêmes que chez l'adulte, l'effet favorable et les indications ne peuvent être appréciés avec précision. L'indication doit donc se poser très soigneusement³⁾.

La prophylaxie à long terme dépend des facteurs de risque (vasculopathies?) et se fait, sans indication spéciale, avec l'acide acétylsalicylique (5mg/kg) pendant plusieurs années.

Conclusion

L'accident vasculaire ischémique est un événement crucial grevé d'une mortalité importante. Le diagnostic précoce est difficile en raison de la variabilité des symptômes d'appel et de la multitude de maladies pédiatriques se présentant de façon semblable. Les facteurs de risque les plus importants sont les infections et les vasculopathies. A l'origine de l'accident vasculaire ischémique on trouve souvent une combinaison de plusieurs facteurs de risque. La recherche des facteurs de risque et surtout la recherche d'une vasculopathie par imagerie nous permet de repérer les enfants avec un risque important de récurrence. Une prise en charge rapide et une réhabilitation adéquate permettent de limiter au mieux les séquelles tardives et d'améliorer la qualité de vie des patients et de leur familles.

Remerciements:

Nous remercions M.El-Koussy, neuroradiologie Berne, qui a mis les illustrations à notre disposition.

Références:

Voir le texte allemand.

Correspondance:

Prof. Dr. Maja Steinlin
Neuropédiatrie
Clinique pédiatrique universitaire
Hôpital de l'Île
3010 Berne
Tél. +41 (0)31 632 94 24
Fax +41 (0)31 632 95 00
maja.steinlin@insel.ch