

CONVULSIONS CHEZ LE NOUVEAU-NE A TERME : QU'ATTENDRE DE L'ECHOGRAPHIE CEREBRALE ?

C. Baud, O. Prodhomme, I. Taleb-Arrada, N. Leboucq, M. Saguintaah, N Sevette-Béchar, J. Bolivar-Perrin, S. David, A. Couture

Introduction

Les convulsions sont fréquentes en période néonatale. La grande majorité des crises est « occasionnelle », secondaire aux conditions de naissance : souffrance ano-ischémique, traumatisme obstétrical, accident vasculaire cérébral, méningites bactériennes. Les syndromes épileptiques à début néonatal et les maladies métaboliques sont une cause rare des crises néonatales. Le contexte clinique anté et périnatale est essentiel à préciser.

L'échographie cérébrale est l'examen de première intention pour rechercher la cause des convulsions. C'est un examen simple, non agressif, facile d'accès. Il a l'avantage de pouvoir être réalisé en urgence chez une enfant instable dans le service de réanimation néonatale. L'échographie a une grande sensibilité diagnostique mais elle a aussi certaines limites et son résultat peut être faussement rassurant. Le bilan devra être complété par une IRM, examen clé pour établir le diagnostic et le pronostic et/ou par un scanner en cas de contexte traumatique.

1. Technique de l'échographie

La qualité de l'examen dépend de la rigueur de la technique. Il est nécessaire de disposer de deux types de sondes. *Une sonde sectorielle de fréquence moyenne* dont la petite section est parfaitement adaptée à la taille de la fontanelle. Elle permet d'étudier l'ensemble du cerveau y compris la fosse postérieure et de réaliser un doppler pulsé. *Une sonde linéaire de haute fréquence* permet d'analyser les structures superficielles : les espaces péricérébraux, le sinus longitudinal supérieur, le cortex, la substance blanche sous-corticale, les cavités ventriculaires. La sonde en « club de golf », de haute fréquence, de petite taille, est plus facile à manipuler dans la couveuse et plus adaptée à la taille de la fontanelle que la sonde linéaire « standard ».

L'examen standardisé diminue le caractère opérateur dépendant de l'échographie et fournit des documents parfaitement reproductibles que l'on peut relire. La sonde est appliquée sur la fontanelle antérieure à travers un gel qui permet la pénétration des ultrasons. La sonde est inclinée d'avant en arrière dans le plan coronal pour réaliser un balayage panoramique du cerveau des régions frontales aux régions occipitales. *6 coupes coronales* sont systématiques incluant 2 coupes antérieures l'une en avant des ventricules, l'autre passant par les cornes frontales, 2 coupes moyennes : l'une à hauteur des trous de Monro et du tronc cérébral, l'autre passant par le 4^{ième} ventricule (V4) et le cervelet, 2 coupes postérieures : l'une dans l'axe des plexus choroïdes, l'autre en arrière des ventricules. La sonde est tournée de 90° pour réaliser les *5 coupes sagittales* : 1 coupe sagittale médiane, 2 coupes parasagittales droite et gauche : l'une orientée dans l'axe des ventricules (inclinée de 15 à 20° par rapport au plan sagittal), l'autre plus externe passant par la région insulaire.

Une inclinaison de la sonde *dans un plan coronal oblique externe* sur chaque hémisphère permet l'étude des convexités, la recherche d'une collection péricérébrale et d'anomalies corticales et/ou sous-corticales.

L'exploration *en haute fréquence* permet une analyse topographique très précise des collections péricérébrales et des lésions parenchymateuses frontales situées sous la sonde.

L'utilisation des *fenêtres accessoires* augmente la précision diagnostique. *La fontanelle mastoïdienne* située à la jonction des os temporal, pariétal et occipital, en continuité avec la portion squameuse de l'os temporal peu minéralisé et avec la suture pariéto-temporale est une excellente fenêtre acoustique. La sonde est placée dans le plan axial immédiatement au-dessus de l'oreille du bébé. Les coupes coronales sont réalisées en orientant la sonde derrière l'oreille de l'enfant. Cette approche permet une bonne analyse des pédoncules cérébraux et de la fosse postérieure (4^{ième} ventricule, vermis, hémisphères cérébelleux). *La fontanelle postérieure* permet d'explorer les cornes occipitales, le parenchyme adjacent et la partie postérieure du sinus longitudinal postérieur, d'étude limitée par un abord antérieur. Par ailleurs, *toute suture proche d'une lésion* de la convexité peut servir de fenêtre accessoire pour obtenir une séméiologie plus fine.

Le *doppler couleur* permet de vérifier la perméabilité des sinus veineux et des artères cérébrales. Il permet également de détecter la présence de particules anormales dans le LCR. En effet, la visualisation sur la coupe sagittale médiane d'un flux anormal dans l'aqueduc de Sylvius traduit la présence de matériel dans le LCR. Ce flux est coloré en rouge puis en bleu selon qu'il se rapproche ou s'éloigne de la sonde en fonction du cycle cardiaque (rouge en systole, bleu en diastole). Sa détection peut être sensibilisée par une augmentation de la pression exercée par la sonde sur la fontanelle, par la compression de la paroi abdominale ou par les cris ou les mouvements spontanés de l'enfant. Cette étude est très utile en pratique quotidienne. Ce flux anormal n'est pas spécifique. Il peut traduire une hémorragie intraventriculaire, une ventriculite infectieuse ou exceptionnellement la présence de cellules tumorales.

L'examen est complété par une étude en *Doppler pulsé*. Le curseur est positionné sur l'artère cérébrale antérieure ou l'une de ses branches (artère péricalleuse ou callosomarginale) avec une orientation optimale du viseur Doppler dans l'axe du vaisseau. L'obtention d'un signal audible et franc et d'une courbe d'analyse spectrale à bords nets, non parasitée est essentielle pour calculer l'index de résistance. Exercer une pression excessive sur la fontanelle peut augmenter de façon erronée l'index de résistance.

2. Aspects échographiques normaux

2.1 Examen morphologique

Les espaces sous-arachnoïdiens sont situés entre *la pie-mère*, fine membrane hyperéchogène constituée d'un lacis vasculaire, très adhérente au cortex et *l'arachnoïde* également hyperéchogène linéaire passant en pont au-dessus des sillons plus ou moins à distance de la surface cérébrale en fonction de la quantité de liquide céphalorachidien. Ils contiennent les artères corticales parallèles à la surface cérébrale et les veines corticales perpendiculaires qui vont se jeter dans le sinus longitudinal supérieur. Ils sont normalement peu dilatés ou virtuels. Le sinus longitudinal supérieur situé dans un dédoublement duremérien apparaît anéchogène, triangulaire à base supérieure et à sommet inférieur en coupe coronale.

La surface cérébrale, les scissures et les sillons sont hyperéchogènes car tapissés par la membrane pie-mérienne. Chez le nouveau-né à terme, les sillons sont nombreux, profonds, complexes avec un aspect branché et courbé. La vallée sylvienne excellent marqueur de l'âge gestationnel est totalement operculisée, en forme de Y couché horizontalement, le pied contre la paroi osseuse. L'éventail insulaire de forme triangulaire à sommet antéroinférieur est parfaitement exploré sur la coupe parasagittale externe. La différenciation entre le ruban cortical et la substance blanche sous-corticale est discrète mais visible notamment en haute fréquence. *Le cortex* fin apparaît sous forme d'un liséré hypoéchogène de 2 mm d'épaisseur centré par les sillons et les scissures hyperéchogènes. *La substance blanche sous-corticale* est isoéchogène, homogène.

La substance blanche profonde est modérément échogène, homogène, symétrique au niveau des 2 hémisphères, de limites régulières, floues, peu tranchées. L'hyperéchogénicité de la substance blanche périventriculaire physiologique chez l'enfant à terme est due à sa richesse en eau, après migration complète des cellules gliales. Son architecture est

caractéristique. Ses fibres sont disposées parallèlement les unes aux autres dans les centres semiovaux et ovales.

Le corps calleux est hypoéchogène limité par 2 lignes hyperéchogènes. Il est composé d'avant en arrière : du rostre, du genou, du corps et du splénium qui descend normalement à hauteur de la citerne de la plaque quadrijumelle. Il forme le toit des cornes frontales.

Le système ventriculaire est fin. Les ventricules latéraux sont symétriques parfois totalement collabés. Le cavum du septum lucidum et le cavum vergae peuvent persister de façon physiologique. Les plexus choroïdes très hyperéchogènes, sont un repère précieux. Ils tapissent le plancher des corps ventriculaires et le toit des cornes temporales. Les cornes frontales et occipitales en sont dépourvues. Ils sont homogènes, de contour lisse et régulier, plus volumineux au niveau du glomus dans les carrefours ventriculaires et s'amincissent progressivement d'arrière en avant jusqu'au trou de Monro. Le troisième ventricule est à peine visible dans le plan coronal sous forme d'une fente médiane anéchogène séparant les thalami et traversée par la commissure interthalamique. Le 4^{ème} ventricule est de morphologie triangulaire à pointe vermienne. La grande citerne sépare le cervelet de l'échelle occipitale. Sa hauteur est inférieure ou égale à 10 mm.

Les différences d'échogénicité *des noyaux gris* sont subtiles. Le ventricule latéral s'enroule autour d'eux dans le plan sagittal. Le sillon thalamocaudé sépare la tête du noyau caudé hypoéchogène à grains lâches, du thalamus en arrière et du noyau lenticulaire en avant, plus finement échogènes.

Au niveau de *la fosse postérieure*, l'hyperéchogénicité du vermis et du cortex hémisphérique cérébelleux est due aux interfaces créées par les nombreux sillons très proches les uns des autres.

2.2. Etude Doppler

L'index de résistance ne change pas de façon significative au cours du premier mois de vie. C'est donc un marqueur précis et fiable des modifications du flux sanguin cérébral. Par contre, les *vitesses circulatoires systoliques* dans l'artère cérébrale antérieure augmentent passant de 30 cm par seconde à J1 à 70 cm par seconde à l'âge d'un mois et demi.

3. Approche étiologique

L'approche étiologique est basée sur le contexte clinique.

3.1. Contexte traumatique

Traumatismes obstétricaux

Ils peuvent être responsables de contusion cérébrale, d'hémorragie extra-durale, sous-durale, sous-piale intraparenchymateuse et intraventriculaire, Chez le nouveau-né, le taux d'hémorragies intracrâniennes augmentent lors des extractions instrumentales et des césariennes déclenchées après échec du travail et diminue chez les bébés nés par césarienne programmée, suggérant que le facteur de risque principal est un travail anormalement long. Les forces développées lors des contractions utérines, associées aux forces de compression lors du passage de l'enfant dans la filière génitale, entraîneraient une augmentation de la pression veineuse intracrânienne et seraient à l'origine *d'hématomes sous duraux*.

Cette théorie traumatique rejoint celle de Friede selon laquelle l'association d'une première phase de travail anormalement longue et d'une seconde phase également longue entraînerait des hémorragies intra crâniennes chez le nouveau-né, notamment *des hémorragies sous-piales*. La fragilité de l'adhésion entre la méninge pie-mérienne et le cortex superficiel, associée à la plasticité de la boîte crânienne et des sutures, pourrait être à l'origine de compression et de lésions du cortex superficiel lors de l'accouchement par voie basse, entraînant un œdème et une rupture des petits vaisseaux cortico-piaux, et donc le développement de lésions hémorragiques au sein de cet espace normalement virtuel.

Par ailleurs, les hémorragies intracrâniennes sont une complication non exceptionnelle de l'accouchement par voie basse de déroulement normal. La présence de petits hématomes sous-duraux de la fosse postérieure et interhémisphérique peut se voir chez le nouveau-né asymptomatique pendant les 3-4 premières semaines de vie sans valeur pathologique.

Traumatismes non accidentels

Ils sont rares en période néonatale.

3.1.1 Hématome extradural

L'hématome extradural (HED) est exceptionnel chez le nouveau-né, la dure-mère étant très adhérente à l'os. Les lésions des artères méningées sont rares. L'HED peut être secondaire à une plaie d'une veine dure. L'existence d'une fracture est inconstante.

La clinique est souvent parlante avec une irritabilité, des convulsions, des vomissements, une somnolence, une fontanelle tendue.

En échographie, le diagnostic dépend de la topographie de la collection et de son effet de masse sur les structures médianes. L'examen peut être pris en défaut lorsque l'HED siège dans les régions postérieures.

Le scanner est l'examen clé. Il recherche des lésions traumatiques de la voûte crânienne (fracture, embarrure). L'HED est biconvexe, spontanément hyperdense, puis devient progressivement hypodense.

3.1.2 Hématome sous-dural

L'hématome sous-dural (HSD) est la lésion hémorragique traumatique la plus fréquente. Il est lié à la rupture de veines corticales au niveau de leur trajet dans l'espace sous-dural. En période néonatale, il est rarement révélateur d'un traumatisme non accidentel.

En échographie, les HSD sont d'échogénicité variable. Souvent localisés dans les régions frontopariétales au niveau de la convexité, ils sont accessibles à l'étude haute fréquence. L'HSD peut être unilatéral ou bilatéral asymétrique avec élargissement en « V » de la scissure interhémisphérique. Les sillons entre les circonvolutions ne sont pas élargis, l'arachnoïde est plaquée sur la surface cérébrale.

En tomodensitométrie, la collection est spontanément hyperdense hémisphérique, uni ou bilatérale. Le scanner dépiste les HSD situés dans la fosse postérieure, au contact de la partie postérieure de la faux du cerveau ou au niveau de la tente du cervelet. Ces localisations échappent à l'échographie. Le scanner apprécie également le retentissement des HSD et recherche des lésions associées.

3.1.3 Hémorragie sous-piale

L'hémorragie sous-piale du nouveau-né est une entité lésionnelle peu connue, caractérisée par la présence d'une collection hémorragique de topographie sous-piale avec atteinte ischémique corticale, associée ou non à une lésion ischémohémorragique de la substance blanche sous-jacente.

Physiopathologie. Histologiquement, les cellules endothéliales constituant la lame basale de la pie-mère sont reliées entre elles par des jonctions serrées (tight-junctions), lui conférant une imperméabilité aux molécules. Cette imperméabilité est supérieure à celle de la glia limitans, membrane formée par les prolongements d'astrocytes spécialisés de la

couche superficielle du cortex reliés par des jonctions lâches (gap-junctions) qui vient s'accoler intimement au réseau vasculaire pial. L'espace sous pial est donc considéré comme un espace virtuel. Lors de la première description anatomopathologique d'hémorragie sous piale, Friede évoque la possibilité d'un clivage entre les prolongements des cellules gliales astrocytaires superficielles lorsque survient un gonflement du tissu glial. L'œdème cortical entraîne un gonflement de la couche superficielle du cortex, et donc un étirement puis une rupture du réseau capillaro-veineux en son sein. L'hémorragie prendrait donc son origine dans la couche I du cortex, puis diffuserait dans l'espace sous pial compte tenu de l'imperméabilité de la pie mère.

La collection sous piale semble se constituer progressivement. Elle est le siège d'hémorragies d'âge différent. Trois hypothèses peuvent expliquer ce phénomène. La rupture des vaisseaux cortico piaux perforants se fait en plusieurs temps, comme le suggère Grévent entraînant des hémorragies successives. L'altération de la glia limitans permet une suffusion progressive du liquide hémorragique de la couche superficielle du cortex au sein de l'espace sous pial. La création de cloisons fibrino-hématiques entretient la récurrence de microsaignements.

Les facteurs étiologiques susceptibles d'expliquer l'hémorragie sous-piale restent difficiles à déterminer avec exactitude. Dans notre expérience, plus de trois-quarts des accouchements sont compliqués avec recours à une extraction instrumentale dans un tiers des cas et souffrance fœtale aigue dans plus de la moitié des cas. Ces constatations sont en faveur de *l'hypothèse traumatique* initialement évoquée par Friede.

L'hémorragie sous piale pourrait être également la conséquence d'une *thrombose veineuse corticale*, classiquement responsable de lésions hémorragiques périphériques isolées. Cependant cette étiologie n'a jamais été prouvée.

La présence de troubles de la coagulation est fréquente. Elle peut être envisagée comme un facteur causal ou comme une conséquence de l'hémorragie chez le nouveau-né.

Le mode de révélation le plus fréquent de cette lésion est la survenue de convulsions hémicorporelles dans la première semaine de vie. Un malaise ou une hypotonie généralisée sont également des points d'appel. Elle peut enfin être découverte de façon fortuite chez des patients asymptomatiques, à l'instar des autres hémorragies intracrâniennes survenant chez des bébés asymptomatiques dans un contexte d'accouchement difficile.

Aspects échographiques.

Dans deux tiers des cas, la lésion se présente sous forme d'une vaste plage d'échogénicité intense homogène intéressant la substance blanche sous-corticale au contact de la voute du crane et de la scissure interhémisphérique. En haute fréquence, sa limite superficielle est étoilée s'insinuant entre les sillons corticaux. L'atteinte hémorragique peut toucher n'importe quel lobe, elle peut être uni ou bilobaire, rarement plurilobaire. Il n'y a pas de prédominance droite gauche. Cet aspect caractéristique d'un hématome lobaire, est évident dès l'étude en basse fréquence et doit faire rechercher en haute fréquence une collection

sous piele adjacente. L'effet de masse sur la ligne médiane et/ou sur le ventricule homolatéral présent dans un tiers des cas reste modéré.

Au cours de l'évolution, l'hyperéchogénicité initiale s'atténue progressivement de façon prédominante au centre de la lésion parfois limitée en profondeur par une bande hyperéchogène arciforme, des microkystes et des logettes anéchogènes apparaissant en son sein. Au delà du premier mois, la substance blanche devient très hypoéchogène, ou anéchogène, cavitaire.

La collection sous-piale est initialement (avant J4) isoéchogène, limitée en superficie par la fine membrane hyperéchogène pie-mèrienne et en profondeur par le ruban cortical gyriforme refoulé. Cette membrane présente un angle de raccordement aigu avec la pie-mère du cortex sain, témoignant de son caractère suspendu. La glia limitans, matérialisée par une très fine bande hyperéchogène limitant le cortex superficiel peut présenter des solutions de continuité. A partir de J8, la taille de la collection sous piale augmente, traduisant son caractère évolutif. Dans près de la moitié des cas apparaît un double compartiment d'échogénicité différente. A partir du 2^{ème} mois, la collection sous piale devient hypo puis anéchogène, sans niveau en son sein, témoignant de sa liquéfaction.

Le ruban cortical sous jacent est initialement (avant J4) épais et hypoéchogène. Il devient ensuite isoéchogène jusqu'à J7-J8, puis hyperéchogène à partir de J8. Au delà de J30, il reste hyperéchogène mais s'amincit et se rétracte. Ces modifications d'échogénicité reflètent les différentes phases d'œdème initiale, de nécrose laminaire puis d'atrophie corticale.

Des lésions associées peuvent exister plutôt lié aux conditions obstétricales.

Dans un tiers des cas, la collection sous-piale située au contact de la base du crâne en topographie frontobasale ou temporobasale est isolée sans atteinte de la substance blanche sous jacente. Elle est difficile à percevoir, nécessitant une étude comparative des 2 hémisphères. Il existe une discrète hyperéchogénicité au contact de la base du crane dont la localisation intra ou extracérébrale est difficile à apprécier, nécessitant une étude en haute fréquence par les fenêtres accessoires quand elle est possible.

L'exploration IRM est indispensable pour confirmer le diagnostic, préciser la topographie et l'étendue de la lésion, rechercher d'autres localisations sous piales et des lésions cérébrales et péricérébrales associées. Elle permet parfois de faire le diagnostic lorsque l'examen échographique est limité, en particulier pour les localisations d'accès difficiles au contact de la base du crane. La sémiologie IRM conforte et précise les données échographiques.

Dans deux tiers des cas, l'hématome lobaire est initialement en hypersignal T1 spontané, en hyposignal T2*, séparé de la collection sous piale par une bande de cortex œdémateux. Il évolue ensuite vers la cavitation et l'atrophie sous-corticale avec élargissement des espaces sous-arachnoïdiens et ectasie ventriculaire.

La collection sous-piale présente un signal d'hémorragie aigue pendant la première semaine avec 2 compartiments de signaux différents réalisant un niveau liquide-liquide. L'hémorragie devient ensuite subaigüe, puis se liquéfie complètement à partir du 2^{ème} mois. Dans la majorité des cas, la collection sous piale disparaît après 3 mois. Elle peut persister

sous forme d'une collection sous piele enkystée, dont la taille diminue néanmoins au fil du temps.

Le ruban cortical sous-jacent apparaît œdémateux pendant la première semaine, siège d'un œdème cytotoxique en diffusion. La nécrose laminaire s'installe pendant la 2^{ème} semaine. Le cortex s'amincit ensuite, se rétracte et s'atrophie progressivement au cours de l'évolution.

Les séquences T2* et de susceptibilité magnétique sont très informatives au cours de la 2^{ème} semaine. Une couronne d'hémosidérine circonscrit l'ensemble de la lésion. Elle souligne la membrane pie mérienne en superficie, dissèque le cortex et délimite l'atteinte de la substance blanche sous jacente en profondeur. A un stade tardif, au delà de 3 mois, persiste une couronne d'hémosidérine ou un simple tatouage hémosidérinique linéaire.

Dans un tiers des cas correspondant aux localisations basicraniennes, la substance blanche sous jacente non hémorragique, peut prendre un aspect œdémateux régressant sur les IRM de contrôle.

Pronostic. Cette lésion semble de bon pronostic. Une épilepsie, un retard des acquisitions, des troubles du tonus peuvent survenir.

3.2. Pas de contexte particulier

Il n'y a pas de contexte périnatal particulier, pas d'asphyxie néonatale documentée.

3.2.1. Accident vasculaire cérébral localisé

L'accident vasculaire cérébral (AVC) néonatal représente la deuxième étiologie des convulsions. Il s'agit de la cause la plus fréquente d'hémiplégie congénitale (30% des cas). Son incidence est estimée à 1/4000 naissances vivantes. L'AVC survient chez un nouveau-né à terme sans antécédent périnatal. Il représente 12 à 17 % des causes des convulsions néonatales chez les enfants n'ayant pas d'asphyxie néonatale documentée. Le rôle précis des facteurs favorisants reste mal compris. Une étiologie est rarement retrouvée.

L'AVC touche le territoire de *l'artère cérébrale moyenne* dans 80 % des cas, plus rarement ceux des artères cérébrales postérieure et antérieures. *L'hémisphère gauche* est atteint préférentiellement trois fois plus souvent que le droit. L'AVC du nouveau-né à terme est généralement purement ischémique mais il peut être hémorragique notamment après reperfusion.

Le mode de présentation clinique est stéréotypé, caractérisé par la survenue brutale en « ciel serein » au 2^{ième} ou 3^{ième} jour de vie de convulsions initialement hémicorporelles puis généralisées chez un nouveau-né à terme, apyrétique sans antécédent. Ces convulsions peuvent être accompagnées d'apnée, d'hypotonie, d'irritabilité et/ou de difficultés alimentaires. L'état neurologique intercritique est normal ou subnormal. L'électroencéphalogramme (EEG) continu montre un foyer controlatéral d'épilepsie.

La physiopathologie de ces AVC est mal connue. Les facteurs de risque sont multiples incluant l'hypercoagulabilité physiologique du nouveau-né, le délai à la fermeture des shunts fœtaux, une thrombophilie de la mère ou du nouveau-né, l'infection materno-fœtale et une pathologie placentaire. La prise de cocaïne par la mère est également un facteur favorisant.

Le bilan étiologique incluant une échographie cardiaque et un doppler des vaisseaux du cou est systématique. Il recherche des troubles de la coagulation (déficit en protéine C ou S, hyperlipoprotéïnémie Lp, anticorps antiphospholipides...), une cardiopathie emboligène, une maladie métabolique (mitochondropathies, cystinurie, anomalie du cycle de l'urée ...). Il est toutefois le plus souvent négatif.

L'échographie a un intérêt diagnostique certain. Toutefois, les lésions sont initialement subtiles, difficiles à percevoir par un examinateur non entraîné. Leur mise en évidence nécessite une étude comparative attentive des noyaux gris centraux et des convexités hémisphériques. L'atteinte du territoire sylvien profond se traduit par une minime asymétrie d'échogénicité du ou des noyaux gris centraux au profit des zones lésées. Dans le territoire sylvien superficiel, l'ischémie est cortico-sous-corticale, systématisée, quadrangulaire, initialement discrètement hyperéchogène effaçant les sillons avec une continuité d'échogénicité entre les substances profonde et sous-corticale. L'atteinte corticale peut se manifester par un minime épaissement hyperéchogène flou d'une scissure, d'un ou de plusieurs sillons. Plus tardivement, les lésions sont évidentes siège d'une hyperéchogénicité marquée avec dédifférenciation substance blanche/substance grise.

L'IRM est l'examen de choix en cas de suspicion d'AVC à visée diagnostique et pronostique. La sensibilité de la séquence diffusion est maximum aux 2^{ième} et 3^{ième} jours, toutes les lésions apparaissent en hypersignal avec restriction de l'ADC à la phase d'œdème cytotoxique. L'atteinte du faisceau corticospinal homolatéral au sein du tronc cérébral traduit une dégénérescence wallérienne. La diminution de la différenciation entre les substances grise et blanche est plus subtile avec un aspect de cortex manquant (« missing cortex ») sur la séquence T2. Les séquences conventionnelles deviennent plus informatives après un délai de 5 à 7 jours. La lésion est en franc hyposignal T1 et hypersignal T2 global. La différenciation substance grise/substance blanche peut être accentuée avec un hypersignal T1 du ruban cortical témoignant d'une nécrose laminaire. Les séquences d'angioIRM sur le polygone de Willis sont systématiques. L'IRM a une valeur pronostic. L'atteinte de l'hémisphère, des noyaux gris centraux et de du bras postérieur de la capsule

interne est de mauvais pronostic moteur. L'atteinte d'un ou deux de ces sites est de bon pronostic.

Le pronostic de l'AVC néonatal est bon. 70% des enfants évoluent sans séquelle ou avec des séquelles mineures. La plasticité cérébrale du cerveau néonatal peut permettre une fonction motrice normale en présence de larges zones d'AVC. Moins de la moitié des enfants développe une hémiplégie cérébrale infantile. Une épilepsie, des troubles de l'acquisition du langage, des troubles cognitifs peuvent survenir.

3.2.2. Thrombose du sinus longitudinal supérieur

La période néonatale est la période de l'enfance à plus haut risque de survenue d'une thrombose du sinus longitudinal supérieur (SLS).

Les facteurs de risque principaux chez le nouveau-né sont la déshydratation et la méningite.

Les manifestations cliniques sont des troubles de la vigilance et des convulsions.

A l'échographie, les ischémies cérébrales veineuses sont caractérisées par leur contenu fréquemment hémorragique, leur absence de distribution artérielle, leur localisation frontopariétale parasagittale proche du vertex. La recherche d'une thrombose du sinus longitudinal supérieur est systématique. En haute fréquence, le SLS est augmenté de volume, hyperéchogène. Le doppler couleur montre une interruption du flux en son sein. La découverte de lésions hémorragiques profondes capsulothalamiques associées à une hémorragie intraventriculaire bilatérale doit faire suspecter une thrombose du système veineux profond. Le doppler couleur recherche l'absence de flux dans les veines cérébrales internes, l'ampoule de Gallien et/ou le sinus droit

Au scanner, les signes directs sont une hyperdensité spontanée de la thrombose dans le sinus (signe du « delta » dense) ou beaucoup plus rarement dans une veine corticale (signe de la corde), le signe du « delta » vide après injection avec une prise de contraste des parois du SLS richement vascularisées contrastant avec l'hypodensité de la lumière thrombosée. Les signes indirects sont une prise de contraste de la faux du cerveau, une dilatation des veines transcérébrales, un collapsus ventriculaire et des anomalies du parenchyme.

L'IRM permet d'affirmer le diagnostic. Il est recommandé de pratiquer une séquence angiographique veineuse et une injection de Gadolinium. La structure veineuse thrombosée n'a plus le vide de signal en T2 SE témoignant de sa perméabilité. Il existe un hypersignal

spontané en T1 des vaisseaux thrombosés et une absence de circulation vasculaire sur les séquences de flux. Sur les séquences en écho de gradient T2* et SWI, le thrombus apparaît en hyposignal très facilement identifiable, permettant le diagnostic de thrombose des veines corticales. Les lésions parenchymateuses sont variées et non spécifiques allant de l'œdème isolé aux lésions cérébrales plus ou moins étendues parfois hémorragiques.

3.3. Contexte d'anoxosichémie

L'anoxo-ischémie est la cause la plus fréquente de convulsions chez le nouveau-né à terme. Contrairement au prématuré, la substance grise (cortex et noyaux gris centraux) du bébé à terme est plus sensible à l'anoxosichémie que la substance blanche et plus spécialement les régions métaboliquement actives en cours de myélinisation.

Les lésions rencontrées dépendent de la durée et de la sévérité de l'épisode d'hypotension et d'hypoxie mais aussi de l'âge gestationnel et du statut métabolique de l'enfant en particulier de sa température. *Un épisode mineur d'hypotension et d'hypoxie* entraîne uniquement des lésions de la substance blanche. *Une anoxosichémie modérée* se traduit le plus souvent par des lésions dans les territoires vasculaires jonctionnels antérieurs et postérieurs et/ou une leucomalacie périventriculaire et/ou des accidents vasculaires localisés ou disséminés. *Une anoxosichémie profonde* provoque plutôt une nécrose corticale plus ou moins étendue et/ou une atteinte des noyaux gris centraux, des hippocampes, du cortex rolandique, et parfois du tronc cérébral et du vermis cérébelleux antérieur. Ces lésions sont corrélées à un pronostic neurologique péjoratif. *A l'extrême*, le nouveau-né développe une encéphalomalacie dévastatrice après la naissance. En fait, une grande variété de lésions possibles s'associent diversement entre elles.

3.3.1 Atteinte des territoires jonctionnels

Il s'agit d'une atteinte du cortex et de la substance blanche sous-corticale dans les zones parasagittales et supéromédiales des convexités frontales et/ou pariéto-occipitales. Les lésions surviennent dans les régions frontières dites des « derniers prés », entre les artères cérébrales antérieure et moyenne et moyenne et postérieure. Les zones atteintes sont les plus sensibles à l'hypotension.

L'échographie est prise en défaut dans le diagnostic des lésions des territoires jonctionnels postérieurs très éloignées de la sonde.

3.3.2. Lésions ischémiques cortico-souscorticales

Les lésions cortico-sous-corticales peuvent être bilatérales, multiples et disséminées.

3.3.3. Atteinte de la substance blanche sous-corticale

La substance blanche sous-corticale peut être atteinte de façon isolée, réalisant des lésions de leucomalacie sous-corticale.

A l'échographie, la substance blanche sous-corticale apparaît globalement hyperéchogène homogène ou inhomogène avec respect du liséré cortical hypoéchogène et accentuation de la différenciation cortico-souscorticale.

3.3.4. Atteinte des noyaux gris centraux

L'échographie détecte une hyperéchogénicité bilatérale des thalami et des noyaux lenticulaires. Cette hyperéchogénicité peut être homogène ou hétérogène, plus ou moins intense selon l'existence ou non d'une composante hémorragique.

L'IRM peut montrer un hypersignal T1 diffus ou hétérogène des thalami latéraux, des pallidum, et de la partie postéro-externe des noyaux lenticulaires en cours de myélinisation. En T2, un hypersignal hétérogène des thalami et du putamen est parfois visible. A la phase aigüe, les anomalies sont subtiles et les séquences de diffusion sont d'une aide précieuse. La seule disparition de l'hypersignal T1 normal du bras postérieur de la capsule interne est en faveur de lésions lenticulothalamiques. A la phase subaigüe, les structures atteintes apparaissent en hypersignal T1 hétérogène et en hyper et hyposignal hétérogène en T2.

3.3.5. Nécrose corticale laminaire

A l'échographie, la nécrose corticale laminaire est évidente après un délai de 5 à 7 jours. Le cortex apparaît hyperéchogène, épaissi, nuageux, à bords flous. Les sillons et les scissures qui les centrent sont parfois complètement effacés. L'étude en haute fréquence des régions frontales situées sous la sonde est particulièrement démonstrative.

A l'IRM, les lésions corticales sont en hypersignal franc T1 d'étendue variable.

3.3.6. Œdème cérébral généralisé

L'échographie détecte une hyperéchogénicité diffuse du parenchyme cérébral avec un collapsus ventriculaire, une perte de la différenciation entre les substances blanches profonde et sous-corticale qui sont en continuité et d'échogénicité similaire, une perte de l'architecture cérébrale normale avec effacement des sillons et des scissures, une perte de la

différenciation cortico-souscorticale et une hyperéchogénicité globale des thalami et des noyaux lenticulaires. L'examen en haute fréquence confirme la disparition du ruban hypoéchogène cortical et met en évidence des foyers hyperéchogènes sous-corticaux. L'échographie est prise en défaut dans le diagnostic des lésions du tronc cérébral, de l'hippocampe, des territoires postérieurs et dans l'évaluation de la myélinisation.

Le doppler montre une diminution de l'index de résistance par augmentation du flux diastolique avec des extrêmes allant de 0.24 à 0.51 et une accélération des vitesses systoliques dans l'artère cérébrale antérieure. Cette perturbation hémodynamique est très précoce constatée dès la naissance et peut persister pendant les premiers jours de vie. Du fait de la vasodilatation protectrice secondaire à l'hypoxie, à l'hypercapnie et à l'acidose, et du bas débit ischémiant, le débit cérébral varie linéairement avec les modifications de la pression artérielle systémique par perte de l'autorégulation cérébrale. La présence d'un index de résistance bas et de vitesses systoliques cérébrales augmentées, reflète une paralysie vasomotrice des artères cérébrales et témoigne d'une atteinte cérébrale irréversible.

Au cours de la première semaine, l'œdème cérébral diminue avec une atténuation de l'hyperéchogénicité globale initiale et reexpansion du système ventriculaire. De vastes zones hyperéchogènes corticosous-corticales avec dédifférenciation cortex/substance blanche apparaissent. En haute fréquence, le cortex est hyperéchogène, épaissi, nuageux, à bords flous témoignant d'une nécrose corticale laminaire. Les sillons et les scissures qui les centrent sont parfois complètement effacés. Des foyers hyperéchogènes en « Patch Work » sont visibles dans la substance blanche sous-corticale. *L'évolution* se fait vers l'encéphalomalacie multikystique avec apparition de nombreuses cavités anéchogènes de taille variable séparées par des travées hyperéchogènes de tissu glial. Ces cavités augmentent de volume au cours du premier mois et confluent entraînant une destruction bilatérale étendue du parenchyme.

L'IRM est l'examen de choix pour faire le diagnostic précoce des lésions et le bilan d'extension. L'imagerie de diffusion montre une restriction du coefficient de diffusion dans les régions lésées témoignant de l'œdème cytotoxique. L'IRM est beaucoup plus sensible et plus précise que l'échographie pour déterminer la topographie exacte et l'étendue des lésions. La séquence spectroscopique documente de façon complémentaire l'atteinte tissulaire et participe à l'établissement du pronostic. La présence de lactates et la diminution du N-acétyl aspartate étant liées à une évolution clinique défavorable.

3.4. Contexte infectieux.

Chez le nouveau-né, les méningites aiguës à pyogène sont le plus souvent dues aux streptocoques ou à des germes gram négatif (*Enterobacter*, *E. coli*, *Citrobacter*, *Proteus* ...). L'inoculation se fait par voie hématogène soit dans le cadre d'une septicémie néonatale en

lien avec une infection maternofoetale, soit à partir d'une porte d'entrée cutanée, ombilicale ou pulmonaire.

Physiopathologie. Initialement, la pie-mère est hyperhémique avec une congestion vasculaire. L'exsudat fibrinoleucocytaire diffuse secondairement dans les espaces sous-arachnoïdiens. La réponse inflammatoire est intense le long de l'épendyme et dans les plexus choroïdes richement vascularisés. Les complications sont liées à l'inflammation des parois artérielles et veineuses favorisant les thromboses, à l'extension du processus infectieux au sein du parenchyme cérébral et à l'accumulation d'exsudat fibrinopurulent au sein des voies d'écoulement du liquide céphalorachidien.

Les signes cliniques de méningite bactérienne sont peu spécifiques chez le nouveau-né : irritabilité, difficulté d'alimentation, hypotonie, fièvre. La fontanelle peu être tendue mais la raideur de nuque manque. La survenue de convulsions associées ou non à un déficit focal, à des troubles de conscience, à des signes d'hypertension intracrânienne, à la persistance ou à la réapparition de la fièvre, fait craindre une complication. Les indications de l'échographie sont larges.

3.4.1 La ventriculite

La ventriculite est fréquente chez le nouveau-né et provient de l'inflammation directe des plexus choroïdes.

A l'échographie, elle est marquée par la présence de fins filaments de fibrine ou d'échos anormaux, parfois déclives et/ou de débris liés au pus et à la réaction gliale au sein des ventricules latéraux discrètement dilatés. La détection d'un ventriculite est sensibilisée par la recherche d'un flux anormal dans l'aqueduc en doppler couleur. Un épaississement hyperéchogène des parois ventriculaires témoigne de l'épendymite en lien avec la réaction gliale qui s'effectue au niveau où l'épendyme est interrompu.

En scanner et en IRM, la ventriculite se manifeste par une prise de contraste épendymaire.

La ventriculite peut évoluer défavorablement vers un véritable cloisonnement des ventricules lié à la gliose réactionnelle ou vers une hydrocéphalie. L'échographie précise le niveau de l'obstacle et permet la surveillance régulière de la dilatation ventriculaire sur le plan morphologique. Cette dilatation est communicante par trouble de résorption du LCR au niveau des granulations de Pacchioni, soit non communicante par obstruction de l'écoulement du LCR au niveau de l'aqueduc ou des citernes de la base. L'étude hémodynamique et l'IRM participent à la décision de dérivation.

3.4.2. Les lésions ischémiques infarctus veineux

Les thromboses vasculaires artérielles et veineuses sont responsables d'infarctus. *Les infarctus veineux* sont volontiers hémorragiques allant de lésions pétéchiales au véritable l'hématome. *Les infarctus artériels* liés à l'inflammation des parois artérielles peuvent intéresser des vaisseaux de gros ou de petit calibre entraînant des infarctus de taille très variable. Chez le nouveau-né, l'aspect est particulier avec présence fréquente d'infarctus vasculaires multiples souvent *mixtes artériels et veineux*, corticaux et périventriculaires compromettant le pronostic neurologique.

3.4.3. La thrombose du sinus longitudinal supérieur

Les thromboses veineuses cérébrales font partie des complications des méningites bactériennes.

Il peut s'agir d'une thrombose d'une veine corticale qui s'étend au sinus dural.

3.4.4. Cérébrite et abcès cérébraux

La cérébrite (encéphalite présuppurative) et l'abcès sont devenus exceptionnels. *Le Proteus mirabilis* et le *Citrobacter* sont le plus souvent en cause. La multiplicité des abcès est classique du fait du mode de contamination hématogène.

En pathologie, les différents stades observés sont la cérébrite précoce avec infiltration œdémateuse inflammatoire se développant principalement entre la substance blanche et la substance grise sans capsule, puis début d'encapsulation avec prolifération vasculaire autour de la zone nécrotique. L'œdème régresse ensuite en lien avec la formation d'une capsule par accumulation de collagène et de réticuline autour du centre nécrotique. Le temps d'évolution naturelle est d'une dizaine de jours chez l'enfant non immunodéprimé.

L'expression clinique d'une cérébrite ou d'un abcès chez le nouveau-né peut se limiter à une hypertension intracrânienne sans signe focal et/ou à des *convulsions* sans fièvre.

En échographie, la cérébrite apparaît comme une vaste plage d'échogénicité intense unique ou multiple située à la jonction substance blanche profonde/substance blanche sous-corticale, difficile à différencier d'une lésion hémorragique. L'évolution se fait vers l'abcédation avec apparition d'une zone hypoéchogène centrale bien circonscrite par une capsule hyperéchogène. Ces abcès régressent sous antibiothérapie laissant place à une cicatrice gliale.

En scanner, la cérébrite peut être difficile à reconnaître, se traduisant par une hypodensité subtile associée à un effet de masse parfois discret.

En IRM, la cérébrite se traduit par un hypersignal en séquence T2, FLAIR et anomalies en diffusion. Le rehaussement après injection de produit de contraste peut être absent ou hétérogène. La formation d'une capsule est marquée par un rehaussement périphérique de plus en plus net avec restriction de la diffusion au centre de l'abcès. La présence d'un pic de lactate en spectroscopie est évocatrice du diagnostic.

3.4.6. L'empyème sous-dural ou extradural

L'empyème peut compliquer une méningite bactérienne par nécrose de l'arachnoïde. Il peut être de localisation sous ou extradurale. Il siège le plus souvent à la convexité et/ou dans la scissure interhémisphérique.

L'échographie est performante du fait de la topographie fréquemment frontale ou frontopariétale de la collection s'insinuant dans la scissure interhémisphérique, accessible en haute fréquence. Elle montre une collection sous-durale souvent bilatérale plus ou moins échogène. Le problème dans ce contexte, est de différencier un empyème d'une collection sous-durale stérile ne nécessitant pas d'intervention neurochirurgicale. L'augmentation d'échogénicité de la collection n'est pas spécifique. Elle peut être liée à un contenu riche en protéines. Un aspect hétérogène de la collection, la présence de cloisons hyperéchogènes, d'un effet de masse avec compression des sillons, ou d'une hyperéchogénicité pie-mérienne la limitant en profondeur sont des arguments en faveur d'un empyème.

La tomodensitométrie, montre une prise de contraste caractéristique en périphérie de la collection.

A l'IRM, les empyèmes ont un signal différent du LCR. Ils sont de forme lenticulaire ou convexe suivant leur localisation sous ou extradurale. Les méninges prennent le contraste.

L'IRM est diagnostique d'un empyème en mettant en évidence une restriction de la diffusion au sein de la collection. Elle peut montrer une nécrose corticale adjacente.

3.5 Contexte de maladie métabolique

Une maladie métabolique doit être suspectée chez un nouveau-né lorsque les convulsions et l'encéphalopathie surviennent quelques jours après la naissance après une grossesse et un accouchement normaux. L'anamnèse (notion de consanguinité, de décès dans la fratrie en période néonatale), la découverte d'une organomégalie, d'une cardiomyopathie et d'une hépatopathie et les signes neurologiques (crises myocloniques, convulsions résistantes au traitement conventionnel, léthargie, difficultés alimentaires, hypotonie, irritabilité) sont des arguments en faveur d'une maladie métabolique.

Conclusion

Une échographie est indiquée en première intention devant toute convulsion survenant chez un nouveau-né à terme quelque soit le contexte traumatique, anoxoischémique, infectieux.

L'échographie a un rôle majeur dans le dépistage des collections péricérébrales, des hématomes lobaires avec hémorragie sous-piale, des accidents vasculaires cérébraux, des thromboses du sinus longitudinal supérieur, des lésions anoxoischémiques et des complications d'une méningite bactérienne. Le scanner est utile dans un contexte traumatique. IRM reste indispensable à visée diagnostique et pronostique.

PRINCIPALES REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

Aspects IRM de l'encéphalopathie anoxischémique du nouveau-né à terme et du prématuré. Anthonioz C, Loisel D, Delorme B, Pasco-Papon A, Aube C, Caron C. J Radiol 2006, 87 : 1651-70.

Conduite à tenir en cas de convulsions néonatales. A. Kaminska, J.Mourdie, C. Barnerias, N.Bahi-Buisson, P. Plouin, C. Huon. Archives de pédiatrie 14 (2007) 1137-1151

Infections et inflammations cérébrales. C. Adamsbaum, V. Merzoug et N. Girard. Imagerie pédiatrique et fœtale. (2007) Flammarion 84-93

Accident vasculaire cérébral du nouveau-né à terme : aspects en IRM. Brasseur-Daudruy M, Bordarier C, Cellier C, Eurin D, Marret S, André C, Adamsbaum C. J Radiol 2008, 89 : 1085-93

Imagerie de la souffrance périnatale. Chalard F, Garel C, Ducou le pointe H.

Intracranial hemorrhage in neonates : a review of etiologies, patterns and predicted clinical outcomes.

A. Peng Tan, P. Svrckova, F. Cowan, W. Khean Chong, K. Mankad. European journal of paediatric neurology 22 (2018) 690-717.

Hémorragie sous-piale : description échographique et IRM d'une entité méconnue d'hémorragie cérébrale du nouveau-né. Thèse de Charles-Joris Roux (2017)