

Hydranencéphalie néonatale secondaire à la toxoplasmose congénitale ; à propos d'un cas clinique.

Arthur Tshimuanga Kabuamba^{1,2,4}, Jack Kitambala Nzuzi², Mariella Kahambwe Konzi Bahati², Marie Kapinga Dibwe², Christelle Babaka Netshinyi², Lawrence Madila Tshipamba², Murielle Nkumuyaya Ntassime², Mika Mulewa Kalumba³, Mick Shongo Ya Pongombo², Augustin Mutombo Mulangu², Amir Assumani N'simbo².

1. Département de Pédiatrie, Faculté de Médecine de l'Université de Kananga, République Démocratique du Congo

2. Département de Pédiatrie, Faculté de Médecine de l'Université de Lubumbashi, République Démocratique du Congo

3. Service d'imagerie, Cliniques Universitaires de Lubumbashi, République Démocratique du Congo

4. Institut Supérieur des Techniques Médicales de Ndeksha, République Démocratique du Congo

Auteur correspondant : Arthur Tshimuanga Kabuamba , +243994845666 ,
Email : arthurtshimuanga2@gmail.com

Résumé

L'hydranencéphalie est une anomalie congénitale extrêmement rare du système nerveux central, caractérisée par l'absence quasi-totale des hémisphères cérébraux et remplacés par le liquide céphalorachidien. Le diagnostic est clinique et confirmé à l'imagerie. En période anténatale, ce diagnostic permet de discuter de l'interruption médicale de la grossesse ; sinon, décider une céphalocentèse pour éviter une césarienne. La prise en charge est faite des soins palliatifs en néonatale et la psychothérapie pour les parents. C'est une pathologie d'un très mauvais pronostic. Les auteurs rapportent un cas d'hydranencéphalie découvert à l'âge de cinq jours.

Mots clés : Hydranencéphalie , nouveau-né, toxoplasmose , congénitale

Abstract

Hydranencephaly is an extremely rare congenital abnormality of the system central nervous system, characterized by the almost total absence of the ceremonial hemispheres braaux and replaced by cerebrospinal fluid. The diagnosis is clinical and confirmed by imaging. In the antenatal period, this diagnosis makes it possible to discuss the medical termination of the pregnancy; otherwise, decide on cephalocentesis to avoid a cesarean section. Treatment includes palliative neonatal care and psychotherapy for parents. It is a pathology with a very poor prognosis. The authors report a case of hydranencephaly discovered at the age of five days.

Keywords: Hydranencephaly, newborn , toxoplasmosis , congenital.

Date of Submission: 18-07-2024

Date of Acceptance: 28-07-2024

I. Introduction

L'hydranencéphalie est une malformation cérébrale rare mais grave avec un très mauvais pronostic vital et neurologique[2]. C'est donc ; un trouble du système nerveux central où, presque tous les hémisphères cérébraux bilatéraux sont absents et remplacés par le liquide céphalorachidien. Les diagnostics différentiels sont les hydrocéphalies sévères et l'holoprosencéphaliealobaire[1,7]. Cinq étiologies ont été décrites. Il peut s'agir : d'un infarctus du segment supraclinoïde des artères carotides internes ou des artères cérébrales moyennes, d'une leucomalacie formée par la confluence de multiples cavités kystiques, d'une nécrose cérébrale hypoxique-ischémique diffuse suite à une exposition maternelle au monoxyde de carbone ou au gaz butane,

d'un matériel thromboplastique d'un co-jumeau décédé ou encore de l'infection intra-utérine ; dans le syndrome TORSCH (la toxoplasmose congénitale , le cytomégalovirus et ou le virus de l'herpès simplex 1,8) ayant provoqué une vascularite nécrosante cérébrale ou destruction locale du tissu cérébral [7] avec comme conséquence le déficit d'irrigation du cerveau et de son développement [9]. L'hydrocéphalie-hydranencéphalie est la conséquence d'une destruction du tissu cérébral plutôt qu'une obstruction de l'écoulement du LCR [14]. Dans une minorité de cas, l'hydranencéphalie est la conséquence du syndrome de Fowler autosomique récessif [7]. Les anomalies cérébrales représentent environ 25% de toutes les anomalies détectées en prénatal. Les atteintes cérébrales fœtales peuvent être d'origines variées et survenir à n'importe quel âge gestationnel et chaque lésion peut évoluer de façon différente [6]. Les potentiels évoqués montrent l'absence de toute activité corticale [13]. Les cas surviennent sporadiquement avec une incidence inférieure à 1 cas pour 10000 naissances [2] et celle de 0,2% dans les autopsies de nourrissons [7]. La localisation préférentielle du toxoplasme au niveau du système nerveux central semble plus résulter de la faible résistance du cerveau, plus immature que les autres organes, que d'un véritable organo-tropisme. Les lésions toxoplasmiques sont moins étendues dans le cerveau qu'au niveau des hémisphères cérébraux. Les foyers de nécrose parenchymateuse ont tendance à se calcifier. Dans leur forme majeure, ils peuvent entraîner une destruction de l'ensemble du tissu cérébral et aboutir à l'hydranencéphalie [10]. Il y a une préservation relative des noyaux gris centraux, du tronc cérébral, du cervelet et du thalamus. Il y a parfois des vestiges des lobes frontaux, temporaux et occipitaux [8]. La macrocrairie nécessite des explorations paracliniques pour faire le diagnostic différentiel.

L'électroencéphalogramme(EEG) montre une absence d'activité électrique en cas d'hydranencéphalie, alors que l'activité électrique est présente en cas d'hydrocéphalie. L'échographie transfontanellaire(ETF) peut permettre d'observer que la totalité du parenchyme cérébral est remplacé par du liquide [5]. En cas de toxoplasmose congénitale et ou l'infection à cytomégalovirus, l'échographie transfontannellaire(ETF) met en évidence les lésions cérébrales généralement limitées à des kystes sous épendymaires, une dilatation ventriculaire, des signes de ventriculite et des calcifications périventriculaires lorsque l'infection est tardive (au cours du 3ème trimestre de grossesse) . Mais lorsque l'infection est précoce (avant le 3ème trimestre), l'ETF peut observer les troubles de la gyration corticale et une hypoplasie cérébelleuse. Le diagnostic est actuellement le plus souvent fait en anténatal [11]. La persistance des anticorps IgG au toxo-test réalisé chez le nouveau-né affirme ou confirme la toxoplasmose congénitale. Si l'enfant n'est pas atteint, les anticorps IgG transmis par la mère s'éliminent et la sérologie devient négative avant 12 mois [15]. La prise en charge est faite des soins palliatifs en néonatal et la psychothérapie pour les parents [1].

Notre objectif est de montrer aux cliniciens l'importance de la sérologie TORSCH dans la démarche étiologique de l'hydranencéphalie, hormis l'échographie transfontanellaire(ETF) et le scanner cérébral dans sa mise en évidence.

II. Observation

Nous rapportons le cas d'un nouveau-né à terme du sexe féminin, né par césarienne indiquée pour dysproportion foeto-palvienne ; transféré d'un centre de santé et reçu à l'unité de néonatalogie des Cliniques Universitaires de Lubumbashi pour la prise en charge de la macrocéphalie ; constatée depuis la naissance et la survenue de la dyspnée. Signalons que sa mère était âgée de 23 ans, ménagère, vivant avec le chat depuis 3 ans et répondant à l'identité obstétricale : Parité 2 gestité 2 Avortement 0 et décès 0 , groupe sanguin B Rhésus positif, les consultations prénatales(CPN) mal suivies, une échographie a été faite et le protocole non disponible, l'APGAR et le poids de naissance non rapportés.

A son admission, elle était ictérique avec la fréquence cardiaque(FC) de 132 bpm , la fréquence respiratoire(FR) : 42 cpm, la température(T°) : 32,4° C ; la saturation en oxygène(SaO2) : 72% . Son poids était de 4kg300, la taille : 54 cm et le périmètre crânien (PC) : 51cm. Ses cheveux soyeux et bien individualisés, fontanelle antérieure bombée, regard en coucher de soleil. Elle était colorée et normohydratée. Le thorax symétrique, eupnéique, normocarde et le murmure vésiculaire était pur. L'abdomen et membres ; sans particularité. Nous avons conclu à un Sepsis et une Hydrocéphalie néonatale probablement secondaire à un syndrome TORSCH. Et la paraclinique est revenue de manière suivante : une leucocytose à prédominance neutrophilique (GB : 15. 700 /mm³) . La protéine C-réactive (CRP) significative : 1,2 mg/dl, le groupe sanguin (GS) : AB Rhésus+ et la Glycémie casuelle élevée: 81 mg%, l'urée et la créatinine normales, les bilirubines étant à prédominance indirecte et la patiente non éligible à la photothérapie. La sérologie TORSCH, l'hémoculture, la radiographie du thorax, l'écho-doppler cardiaque, l'électroencéphalogramme(EEG), les potentiels évoqués(auditif et visuel), l'échographie transfontanellaire et le scanner cérébral étaient en instance. La médication était faite du Cefotaxime injectable 100 mg/kg / jour en 2 prises, Amoxicilline injectable 200mg/kg/jour en 2 prises, Amikacine injectable 15 mg/kg (le 1er jour) et 7,5 mg/kg du 2^{ème} au 5^{ème} jour, Oxygénothérapie à 1L/minute, sérum glucosé 5% 400 mg pour 24Heures et placer la sonde nasogastrique pour gavage au lait maternisé de premier âge : 30cc toutes les 3 heures et la mise sous incubateur. Au 6^{ème} jour ;

la patiente a présenté les sécrétions jaunâtres à l'œil droit et l'évaluation ophtalmologique a révélé une conjonctivite purulente pour laquelle la gentalline collyre a été prescrite 4 x 1 goutte /jour. La sérologie TORSCH a montré les immunoglobulines G toxoplasma (IgG) élevées: 69 UI/ml pour une valeur de référence inférieure à 50 UI/ml ; et celle réalisée chez la mère a également révélé non seulement les immunoglobulines G toxoplasma (IgG) élevées, mais aussi ; les immunoglobulines M toxoplasma (IgM) élevées. L'échographie transfontanelle a conclu à une anencéphalie et le Scanner cérébral a renchéri, en une hydranencéphalie.

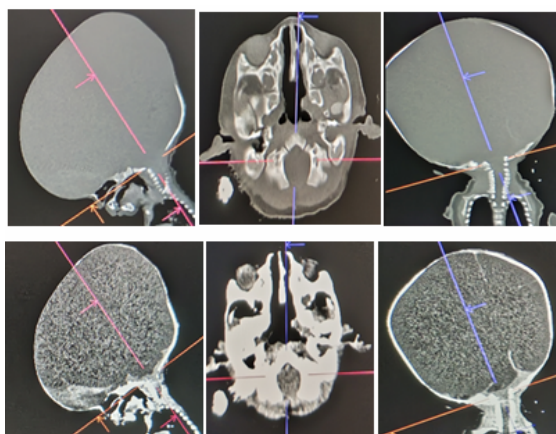


Figure 1 : Vue sagittale et horizontale sous tensorielle

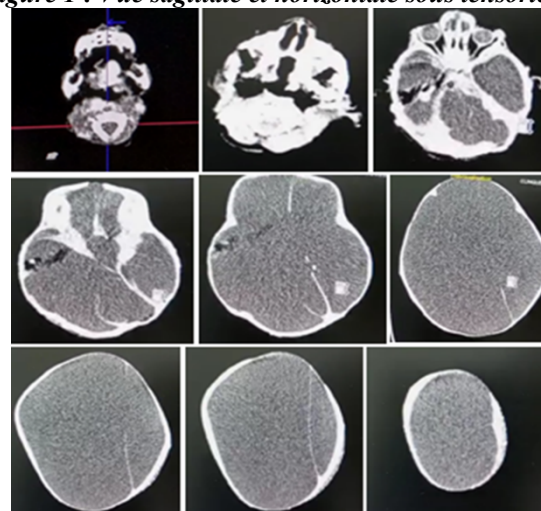


Figure 2 : vue horizontale sous tensorielle et sus tensorielle

La patiente est décédée avant que tous les bilans complémentaires ne soient effectués et nous n'avons pas pu exclure les malformations congénitales associées.

III. Discussion

L'hydranencéphalie a été entièrement décrite comme une entité différente de l'hydrocéphalie en 1972 par Crome [5]. Elle est caractérisée par une nécrose hémisphérique massive associée à une dilatation ventriculaire extrême et une conservation relative du noyau diencephalique et de la fosse postérieure. La majorité des hémisphères est remplacée par du liquide céphalo-rachidien [3]. Une lésion clastique cérébrale est une destruction du tissu cérébral normal. Il s'agit de lésions acquises, secondaires à un événement vasculaire disruptif, entraînant un défaut de vascularisation. La conséquence est un endommagement des tissus cérébraux avec nécrose, liquéfaction et réabsorption cellulaire [4].

Il n'existe pas de classification consensuelle des différents types de lésions destructives dans la littérature [6]. La macrocranie et la dyspnée ont constitué le mobile de consultation de notre patiente, tandis que **Talboussouma et al** en 2023 au Togo ont mis en évidence la microcranie chez leur patient [12]. La toxoplasmose était la cause retrouvée chez notre patiente ; tandis que **Jeffery** (en 2014) n'avait aucune étiologie dans 72% des cas et un événement au cours de la grossesse dans 28% des cas provoquant ainsi des lésions cérébrales classiques tel qu'un contexte traumatique, une consommation de toxique (cannabis), d'une infection

congénitale à CMV, d'une malformation vasculaire (anévrisme de l'ampoule de Galien), d'une vasculopathie (syndrome de Fowler) et d'une crise épileptique généralisée maternelle [6]. L'échographie transfontannellaire (ETF) ; réalisée sur notre patiente, a mis au point une anencéphalie alors que **Abboud et al** avaient trouvé une ou plusieurs lésions spécifiques décelées à l'échographie, soit 2,2 % des séroconversions et 28 % des fœtus dont l'atteinte était prouvée in utero [10]. Et l'échographie transfontannellaire (ETF) avait permis à **Berrada et al** de mettre en évidence des lésions cérébrales telles que l'hémorragie cérébrale 32% des cas, les lésions ischémiques 7,78%, la dilation ventriculaire 39,06%, les ventriculites 3,9% et les associations lésionnelles dans 30,4% de cas [11]. Le diagnostic de notre malade était posé en postnatal ; soit, 5 jours de vie au décours d'un sepsis alors que **Talboussouma et al** ont posé leur diagnostic en anténatal dont la grossesse était menée à terme et le patient a présenté un sepsis à deux mois de vie [12]. Le scanner cérébral nous a permis de poser le diagnostic de l'hydranencéphalie et le toxo-test pour la mise en évidence de la toxoplasmose congénitale de même que **Hode et al** en 2013 à Cotonou qui ont également mis en évidence le diagnostic de leur 3 patients à l'aide du scanner cérébral [5].

IV. Conclusion

L'hydranencéphalie étant incompatible avec une vie prolongée après la naissance, la grande majorité des naissances vivantes décèdent avant l'âge d'un an. C'est une malformation cérébrale rare mais grave qui pose un problème de diagnostic différentiel avec l'hydrocéphalie. Son diagnostic est souvent posé en anténatal grâce à l'apport de l'échographie. La découverte d'une lésion clastique doit donc conduire à un conseil prénatal multidisciplinaire (obstétricien, généticien, radiologue et pédiatre) pour permettre une investigation complète et appropriée de la lésion ainsi qu'une information claire et éclairée du couple. Ainsi donc, l'interruption de la grossesse est considérée justifiable pour cette fin. En périnatal ou en postnatal, le diagnostic repose sur l'échographie transfontannellaire, le scanner cérébral et/ou imagerie par résonance magnétique (IRM). La sérologie TORSCH est d'un apport capital dans la démarche étiologique. Le traitement prend en compte la mise en place d'un shunt ventriculopéritonéal chez les patients survivants, des soins palliatifs en néonatale et la psychothérapie pour les parents.

Conflit d'intérêt : Aucun.

Références

- [1] A. Lamrani, N.S El Idrissi, F.M.R. Maoulainine, K. Aniba, A. Aboussad, Hydranencéphalie En Période Néonatale : A Propos D'un Cas, Journal De Pédiatrie Et De Puériculture, 2012-Elsevier
- [2] A. Yahyaoui, H. Ben Hamouda, I. Fekihromdhane, A. Ouali, S. Ghanmi, H.Soua, Evolution D'une Hydranencéphalie De Découverte Anténatale, Service De Néonatalogie, Chu Tahar Sfar, Mahdia, 2020
- [3] Cecchetto G, Milanese L, Giordano R, Viero A, Suma V, Manara R. Looking At Themissingbrain:Hydranencephaly Case Series And Literaturereview. *Pediatrneurol.* 2013feb;48(2):152-8.
- [4] E. Perdriolle-Galet, J.K. Jeffery, P. Bach-Segura, B. Foliguet, G. Grangé, O. Morel. Destructive Cerebrallesions. *Fetalneurosonology. Rivistamedica*, 1995; Sous Presse 2013.
- [5] Hode L, Gandaho H J-P, Yekpe F P, Alihonou T, Houessou G F, Hadonou A A, Hounnou M G, Hydranencéphalie A Cotonou A Propos De 3 Cas Cliniques, *Ajns* 2013 Vol. 32, No 2
- [6] Joanne Kim Jeffery, Dépistage Anténatal Des Lésions Cérébrales : Comparaison Des Données Anté Et Postnatales Sur Une Période De 11 Ans, Université De Lorraine, 2014
- [7] Jones J, Bickle I, Iqbal S, Et Al, Hydranencéphalie. Article De Référence, *Radiopaedia.Org* (Consulté Le 03 Aout 2023) <https://doi.org/10.53347/RId-8187>
- [8] L. Hanneltel, Ismaël, Soins Palliatifs Pédiatriques En Situations Transculturelles, A Partir D'un Cas Clinique, *Médecine Palliative*, 2022-Elsevier
- [9] Nuri Sener R, Congenitalcytomegalovirus Infection And Hydranencephaly. *Radiography* 1996 ; 2 :229-32.
- [10] P. Abboud, G. Harika, D. Saniez, R. Gabriel, L. Bednarczyk, C. Chemla, C. Quereux, Signes Echographiques De La Foetopathietoxoplasmique, *J Gynecolobstetbiolreprod.*, 1995-Researchgate.Net
- [11] Salma Berrada, L'apport De L'échographie Transfontannellaire En Néonatalogie, Marrakech, Thèse 54, 2012.
- [12] S.M. Talboussouma, O.B. Tchagbele, K.P. Gbodjome, Azoumah, Hydranencéphalie, A Propos D'un Cas Au Centre Hospitalier Universitaire De Kara, 2023-Rmp.Revuesoline.Com
- [13] Tsai Jd, Kuo Ht, Chou Ic. Hydranencephaly In Neonates. *Pediatrneonol* 2008 ; 49 :154-7.
- [14] Williams D, Patel C, Fallet-Bianco C, Kalyanasundaram K, Yacoubi M, Déchelotte P, Etal. Fowler Syndrome-A Clinical, Radiological, And Pathologicalstudy Of 14 Cases. *Am J Med Genet A.* 2010 Jan;152a(1):153-60.
- [15] Y Dadda, K Ezziane, Faz Bidaoui, Prévalence Et Facteurs De Risque De La Toxoplasmose Chez La Femme Enceinte Dans La Région D'an Defla, 2022-Dspace.Univ-Km.Dz