



Les nombreuses expressions de la rubéole congénitale

T. Tam

Depuis l'implantation du Programme canadien de surveillance pédiatrique (PCSP) en 1996, presque tous les cas déclarés de syndrome de rubéole congénitale (SRC) portent sur des enfants aux handicaps multiples. Aucun cas d'infection à la rubéole congénitale (IRC), défini par des cas d'infection confirmée par le laboratoire en l'absence de toute manifestation compatible, n'a été déclaré. Le présent rapport vise à inciter les pédiatres généralistes et les pédiatres avec spécialité à explorer et à déclarer les cas de SRC aux manifestations moins graves ou tardives ainsi que les cas d'IRC.

Les infections fœtales à la rubéole varient d'une atteinte extensive de multiples organes, lorsque l'infection se produit pendant le premier trimestre, à l'atteinte focale de quelques organes lorsque l'infection fœtale a lieu après la seizième semaine de gestation. Contrairement à la rubéole postnatale, l'infection congénitale est chronique, et le virus demeure tout au long de la vie fœtale et longtemps après la naissance. L'infection chronique ou la réactivation virale peut provoquer une pathologie persistante pendant l'enfance et la vie adulte.

Les nouveau-nés atteints de SRC représentent la pointe de l'iceberg des séquelles secondaires à la rubéole congénitale, car en général, l'infection intra-utérine donne lieu à la naissance de nourrissons d'apparence normale. En effet, de nombreuses manifestations de la rubéole congénitale ne sont pas décelables ou peuvent être omises pendant les premiers mois de vie. Les manifestations tardives comprennent les endocrinopathies, la surdité, les atteintes oculaires, la dysfonction immunologique chronique et les maladies vasculaires et du système nerveux central. Le diabète sucré insulino-dépendant est l'endocrinopathie la plus souvent associée à la rubéole congénitale, mais des anomalies de la thyroïde et de l'hormone de croissance, une puberté précoce et une maladie d'Addison ont également été documentées. La surdité neurosensorielle est la manifestation la plus courante de rubéole congénitale. Elle peut être évolutive ou surgir après de nombreuses années d'acuité normale. Un glaucome a été déclaré chez des patients de trois ans à vingt-deux ans qui ne souffraient pas de glaucome congénital. La néovascularisation subrétinienne peut résulter d'anomalies oculaires à apparition tardive. Le retard mental, l'autisme et d'autres problèmes de comportement secondaires à la rubéole congénitale peuvent se manifester tard ou de manière évolutive. La panencéphalite progressive est une séquelle rare qui survient généralement pendant la deuxième décennie de l'enfant.

L'obtention d'une preuve d'infection congénitale à la rubéole en laboratoire est essentielle pour garantir un traitement pertinent, un suivi et une prise en charge à long terme. Quelles que soient les observations à l'examen clinique, tous les nourrissons nés de mères ayant souffert d'une rubéole documentée ou présomptive devraient faire l'objet d'un examen. Les nourrissons présentant des manifestations cliniques compatibles devraient également être examinés, quels que soient les antécédents maternels. La rubéole congénitale après une réinfection maternelle est parfois documentée. Ainsi, une immunité maternelle à la

RESSOURCES



rubéole avant la grossesse ne doit pas prévenir l'examen d'un nourrisson souffrant de symptômes compatibles.

Les explorations pendant la première enfance devraient inclure l'isolation virale, l'examen du sang du cordon pour les IgM rubéoleuses (IgMr) et les IgMr sériées. En général, l'excrétion virale disparaît après six mois, mais peut persister un an ou plus. Le virus s'isole plus facilement dans le rhinopharynx, mais peut aussi être isolé dans l'urine, la conjonctive ou le liquide céphalorachidien. En général, un IgM décelable constitue un indicateur fiable d'infection congénitale, mais de faux résultats positifs peuvent se produire en raison de la technique utilisée et, dans de très rares cas, des nouveau-nés infectés tard *in utero* peuvent ne pas avoir eu le temps de produire des taux d'IgM décelables. Les IgGr dérivés de la mère s'estompent après six mois, et la persistance des IgGr à 12 mois (avant la vaccination), surtout si les titres sont élevés, constitue une preuve présomptive d'infection intra-utérine. Tous les échantillons de sérum doivent être examinés en parallèle.

Il n'est pas aussi facile de poser le diagnostic chez les patients après la première enfance, et souvent, il est impossible de poser un diagnostic rétrospectif définitif. Il convient d'envisager d'orienter l'enfant vers des spécialistes des maladies infectieuses ou des immunologistes, car il existe des outils de diagnostic utiles, comme l'examen de la réaction immunitaire à médiation cellulaire des antigènes rubéoleux, l'examen de l'avidité de l'IgG, l'analyse des profils d'anticorps rubéoleux et la réaction en chaîne de la polymérase. Chez les enfants plus âgés et les adultes dont l'excrétion virale a disparu de tous les autres foyers, il peut être possible d'isoler le virus dans le cristallin pendant une chirurgie des cataractes. Chez les enfants souffrant d'encéphalite, le virus peut demeurer dans le liquide céphalorachidien pendant plusieurs années.

Points d'enseignement

Quels nourrissons devraient faire l'objet d'une exploration d'infection à la rubéole congénitale?

- Les nourrissons nés d'une mère ayant souffert d'une infection à la rubéole documentée ou présomptive en tout temps pendant sa grossesse.
- Les nourrissons présentant un retard de croissance intra-utérine ou d'autres manifestations compatibles avec la rubéole congénitale (p. ex., cataractes ou glaucome congénital, anomalie cardiaque congénitale, perte auditive neurosensorielle, perte visuelle pigmentaire, purpura, hépatosplénomégalie, jaunisse, microcéphalie, méningoencéphalie, anomalie radiologique hypertransparente des os et manifestations évolutives ou tardives comme le retard mental, le diabète sucré et la panencéphalite évolutive, ou une autre maladie pouvant

être causée par le virus de la rubéole), quels que soient les antécédents médicaux.

Quelles explorations devraient être exécutées pour documenter l'infection à la rubéole congénitale?

Pendant la première enfance

- Isolation du virus dans le rhinopharynx, l'urine, la conjonctive ou le liquide céphalorachidien.
- IgM dans le sang du cordon ou le sérum néonatal. Répéter à six mois si le résultat est négatif.
- IgG sérié à trois mois et à six mois. Répéter à 12 mois au besoin.

Après la première enfance

Consulter des spécialistes des maladies infectieuses ou des immunologistes.