Pédiatrie

pour le praticien

Chez le même éditeur

Dans la collection « Pour le praticien »

Médecine du sport, par D. Rivière, P. Rochcongar, R. Amoretti et al. 2020, 752 pages.

Médecine de la douleur, par A. Serrie, C. Delorme et M.-L. Navez, 2019, 300 pages.

Gériatrie, par J. Belmin, P. Chassagne et P. Friocourt, 2018, 3e édition, 1072 pages.

Rhumatologie, par B. Mazières, M. Laroche, A. Constantin et A. Cantagrel, 2018, 712 pages.

Gynécologie, par J. Lansac et H. Marret, 2018, 9e édition, 656 pages.

Obstétrique, par J. Lansac, G. Magnin et L. Sentilhes, 2016, 6e édition, 584 pages.

Dans la collection « Pedia »

Néphrologie de l'enfant, par J. Bacchetta et O. Boyer, 2020, 512 pages.

La bouche de l'enfant et de l'adolescent, par B. Thivichon-Prince et B. Alliot-Licht, 2019, 356 pages.

Soins palliatifs du nouveau-né à l'adolescent, par S. Frache et M. Schell, 2019, 352 pages.

Diabétologie de l'enfant, par M. Nicolo et R. Coutant, 2019, 344 pages.

Hépatologie de l'enfant, par A. Lachaux et F. Lacaille, 2018, 288 pages.

Les enfants DYS, par P. Fourneret, D. Da Fonseca, 2018, 296 pages.

Cancérologie de l'enfant, par Y. Pérel et D. Plantaz, 2017, 448 pages.

Troubles des conduites alimentaires chez l'enfant et l'adolescent, par N. Peretti et A. Bargiacchi, 2017, 282 pages.

Pathologie orthopédique de l'enfant, par G. Penneçot et D. Mouliès, 2017, 324 pages.

ORL de l'enfant, par P. Fayoux et V. Couloignier, 2016, 384 pages.

Cardiologie de l'enfant, par R. Henaine et J.-B. Thambo, 2020, à paraître.

La drépanocytose de l'enfant et l'adolescent, par M. de Montalembert, V. Brousse, M. Taylor Marchetti, S. Allali, 2020, à paraître.

Collection pour le praticien

Pédiatrie
pour le praticien

Coordonnateurs

Antoine Bourrillon
Professeur émérite, UFR médecine Denis Diderot, Université Paris

Grégoire Benoist
Praticien hospitalier, service de pédiatrie générale et hôpital de jour d'allergologie, CHU Ambroise Paré, Boulogne-Billancourt

Brigitte Chabrol
Professeur des universités, praticien hospitalier, service de neurologie pédiatrique, centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme, hôpital d'enfants, CHU de la Timone, Marseille

Gérard Chéron
Professeur des universités, praticien hospitalier, chef du service d'urgences pédiatriques, CHU Necker – Enfants malades, Paris, Université Paris Descartes, Paris

Emmanuel Grimprel
Professeur des universités, praticien hospitalier, service de pédiatrie générale et aval des urgences, CHU Armand Trousseau, Paris, faculté de médecine, Sorbonne Université, Paris

Comité éditorial

Marianne Alison, Justine Bacchetta, Alexandre Belot, Dominique Brémond-Gignac, Alain Chantepie, Régis Coutant, Christophe Delacourt, Stéphane Ducassou, Philippe Duverger, Albert Faye, Erik Hervieux, Paul Jacquin, Pierre-Henri Jarreau, Thierry Lamireau, Nicolas Leboulanger, Joël Lechevallier, Gérard Lorette, Stéphanie Mallet, Gérard Michel, Yves Pérel

7e édition

Elsevier Masson

ELSEVIER

Elsevier Masson SAS, 65, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux cedex, France
Pédiatrie pour le praticien, 7e édition, de Antoine Bourrillon, Grégoire Benoist, Brigitte Chabrol, Gérard Chéron, Emmanuel Grimprel.

© 2020, Elsevier Masson SAS

ISBN : 978-2-294-76068-6

e-ISBN : 978-2-294-76263-5

Tous droits réservés.

Les indications et posologies de tous les médicaments cités dans ce livre ont été recommandées dans la littérature médicale et concordent avec la pratique de la communauté médicale. Elles peuvent, dans certains cas particuliers, différer des normes définies par les procédures d'AMM. De plus, les protocoles thérapeutiques pouvant évoluer dans le temps, il est recommandé au lecteur de se référer en cas de besoin aux notices des médicaments, aux publications les concernant et à l'Agence du médicament. L'auteur et l'éditeur ne sauraient être tenus pour responsables des prescriptions de chaque médecin.

Tous droits de traduction, d'adaptation et de reproduction par tous procédés, réservés pour tous pays. Toute reproduction ou représentation intégrale ou partielle, par quelque procédé que ce soit, des pages publiées dans le présent ouvrage, faite sans l'autorisation de l'éditeur est illicite et constitue une contrefaçon. Seules sont autorisées, d'une part, les reproductions strictement réservées à l'usage privé du copiste et non destinées à une utilisation collective et, d'autre part, les courtes citations justifiées par le caractère scientifique ou d'information de l'œuvre dans laquelle elles sont incorporées (art. L. 122-4, L. 122-5 et L. 335-2 du Code de la propriété intellectuelle).

Les dessins des figures 4.5, 4.6, 5.4, 10.41, 11.4, 14.2, 14.3, 18.27B, 18.28, 18.29, 18.30, 21.1, 21.3 et du tableau 4.3 ont été réalisés par Carole Fumat.



Ce logo a pour objet d'alerter le lecteur sur la menace que représente pour l'avenir de l'écrit, tout particulièrement dans le domaine universitaire, le développement massif du « photo-copillage ». Cette pratique qui s'est généralisée, notamment dans les établissements d'enseignement, provoque une baisse brutale des achats de livres, au point que la possibilité même pour les auteurs de créer des œuvres nouvelles et de les faire éditer correctement est aujourd'hui menacée. Nous rappelons donc que la reproduction et la vente sans autorisation, ainsi que le recel, sont passibles de poursuites. Les demandes d'autorisation de photocopier doivent être adressées à l'éditeur ou au Centre français d'exploitation du droit de copie : 20, rue des Grands-Augustins, 75006 Paris. Tél. 01 44 07 47 70.

Avant-propos

Avec cette nouvelle édition de l'ouvrage *Pédiatrie pour le praticien*, nous donnons une fois encore l'occasion de présenter la pédiatrie comme une spécialité dynamique, ouverte et concernée par tous les âges de l'enfance, de la période anténatale jusqu'à l'âge de 18 ans, soit 22 % de la population française.

Nous avons eu l'ambition que l'extrême diversité de sujets liés aux problèmes de santé de l'enfant soit particulièrement illustrée dans cet ouvrage avec comme élément fédérateur l'amélioration des soins à apporter aux enfants. Force est de constater que les propos du Pr Pierre Royer, en 1981, restent plus que jamais d'actualité : « *La médecine des Enfants ne peut être comprise que comme l'ensemble des analyses, des recherches et des actions dont l'objectif est la protection de la santé de l'enfant et de son environnement humain* ».

Dans une première partie est décrite la richesse de la séméiologie pédiatrique, dont la connaissance constitue un prérequis indispensable avant toute démarche diagnostique et ceci, quelle que soit la situation (urgente ou chronique). Puis sont rappelés les différents axes de suivi du nouveau-né, du nourrisson, de l'enfant et de l'adolescent qui, par nature, sont propres à chaque tranche d'âge, selon un objectif commun : une réelle démarche de prévention, avec comme corollaire une organisation des soins spécifique et rigoureuse.

Les auteurs ont ensuite décliné les grands groupes de pathologies médicales ou chirurgicales rencontrées selon les âges. Dans chaque chapitre, le lecteur pourra trouver les informations qui lui sont nécessaires, depuis celles concernant les soins à apporter aux maladies les plus habituelles (fréquentes), jusqu'aux soins plus spécifiques adaptés à des pathologies le plus souvent chroniques et complexes.

D'incroyables progrès ont été réalisés au cours de ces dernières années permettant d'améliorer la prise en charge et la qualité de vie des enfants et des adolescents. Ainsi, la disponibilité de nouvelles thérapeutiques pour les enfants atteints de maladies rares, les progrès en cancérologie pédiatrique avec l'arrivée de traitements plus ciblés apportant de nouveaux espoirs pour augmenter les taux de guérison et réduire les effets secondaires à long terme, les biomédicaments qui révolutionnent le traitement de nombreuses pathologies pédiatriques. Face à ces nouveaux défis, l'organisation des soins évolue avec la labellisation des centres de référence maladies rares où la pédiatrie occupe une place majeure, la mise en place de programmes d'éducation thérapeutique destinés aux enfants et leur famille, sans oublier la création de parcours patient spécifiques à la pédiatrie, etc.

Que soient ici remerciés les très nombreux coordonnateurs de chapitres et rédacteurs de ceux-ci. Ils ont permis à cette nouvelle édition de se régénérer, abordant autant de thèmes qui mettent en lumière la place singulière du médecin de l'enfant (pédiatre et médecin généraliste) dans l'offre, le parcours et le suivi des soins. Ce rôle prépondérant auprès de l'enfant et de sa famille doit s'exercer en concertation avec les autres professionnels de santé, pour que tous les enfants puissent bénéficier des avancées de la médecine pédiatrique quel que soit le motif de recours au soignant (dépistage, prévention, diagnostic, prise en charge, suivi, etc.)

Enfin, un questionnement éthique propre à cet âge de la vie est développé comme nous le rappelle au quotidien Antoine Bourrillon « *l'Éthique en pédiatrie peut s'exprimer ainsi : pour chaque situation, une réflexion. De chaque réflexion, une décision. De toute décision, une expérience* ». En guise de conclusion, nous reprendrons les propos d'Emmanuel Levinas, « *dès que l'autre me regarde, j'en deviens responsable. Le visage oblige, commande : il exige réponse, aide, sollicitude* ». Pour nous, le regard d'un enfant, quel qu'il soit, reste le pilier majeur de notre responsabilité qu'il s'agisse de soins, d'enseignement ou de recherche.

Les coordonnateurs :

Pr Antoine Bourrillon, Pr Brigitte Chabrol, présidente du Conseil national professionnel de pédiatrie, **Pr Gérard Chéron, Pr Emmanuel Grimprel, Dr Grégoire Benoist**

Auteurs

Coordination

Bourrillon Antoine, professeur émérite, UFR médecine Denis Diderot, Université Paris.
Benoist Grégoire, praticien hospitalier, service de pédiatrie générale et hôpital de jour d'allergologie, CHU Ambroise Paré, Boulogne-Billancourt.
Chabrol Brigitte, professeur des universités, praticien hospitalier, service de neurologie pédiatrique, centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme, hôpital d'enfants, CHU de la Timone, Marseille.
Chéron Gérard, professeur des universités, praticien hospitalier, chef du service d'urgences pédiatriques, CHU Necker – Enfants malades, Paris, Université Paris Descartes, Paris.
Grimprel Emmanuel, professeur des universités, praticien hospitalier, service de pédiatrie générale et aval des urgences, CHU Armand Trousseau, Paris, faculté de médecine, Sorbonne Université, Paris.

Comité de rédaction

Alison Marianne, professeur des universités, praticien hospitalier, service d'imagerie pédiatrique, service d'imagerie pédiatrique, CHU Robert Debré, Paris.
Bacchetta Justine, professeur des universités, praticien hospitalier, service de néphrologie pédiatrique, hôpital femme mère enfant, centre de référence des maladies rénales rares, centre de référence des maladies rares du calcium et du phosphate, Bron, hospices civils de Lyon.
Belot Alexandre, professeur des universités, praticien hospitalier, service de néphrologie, rhumatologie, dermatologie pédiatriques, hôpital femme mère enfant, hospices civils de Lyon, Bron, Inserm U1111, Université de Lyon.
Brémond-Gignac Dominique, professeur des universités, praticien hospitalier, chef du service d'ophtalmologie, CHU Necker – Enfants malades, coordonnateur du centre de maladies rares en ophtalmologie Ophtara, coordonnateur du centre de recherche clinique CLAIROP n°48, unité CNRS FR3636, directeur du département d'orthoptie, Université Paris V René Descartes, Paris.
Chantepie Alain, professeur des universités, praticien hospitalier, unité médicochirurgicale de cardiologie pédiatrique, hôpital Clocheville, CHRU de Tours.
Coutant Régis, professeur des universités, praticien hospitalier, service d'endocrinologie pédiatrique, CHU d'Angers.
Delacourt Christophe, professeur des universités, praticien hospitalier, service de pneumologie et allergologie pédiatrique, CHU Necker – Enfants malades, Paris.
Ducassou Stéphane, professeur des universités, praticien hospitalier, service d'onco-hématologie pédiatrique, GH Pellegrin, CHU de Bordeaux.
Duverger Philippe, professeur des universités, praticien hospitalier, chef du service de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, CHU d'Angers.
Faye Albert, professeur des universités, praticien hospitalier, chef du service de pédiatrie générale, maladies infectieuses et médecine interne, CHU Robert Debré, Paris.
Hervieux Erik, praticien hospitalier, service de chirurgie pédiatrique viscérale et néonatale, CHU Armand Trousseau, Paris.
Jacquin Paul, pédiatre, praticien hospitalier, unité de médecine de l'adolescent et plateforme de transition AD'VENIR, CHU Robert Debré, Paris.
Jarreau Pierre-Henri, professeur des universités, praticien hospitalier, service de médecine et réanimation néonatales de Port-Royal, hôpital Cochin, Université de Paris.
Lamireau Thierry, professeur des universités, praticien hospitalier, service d'hépatologie, gastroentérologie et nutrition pédiatriques, hôpital des Enfants, CHU de Bordeaux.
Leboulanger Nicolas, professeur des universités, praticien hospitalier, service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, CHU Necker – Enfants malades, Paris.
Lechevallier Joël, professeur des universités, praticien hospitalier, département de chirurgie de l'enfant et de l'adolescent, hôpital Charles Nicolle, CHU de Rouen.
Lorette Gérard, professeur émérite, Université de Tours, service de dermatologie, Centre de référence des maladies rares MAGEC (maladies génétiques à expression cutanée), CHRU de Tours.
Mallet Stéphanie, praticien hospitalier, service de dermatologie et cancérologie cutanée, hôpital La Timone, CHU de Marseille.
Michel Gérard, professeur des universités, praticien hospitalier, chef du service d'hématologie, immunologie et oncologie pédiatrique, hôpital d'enfants, CHU de la Timone, Marseille, Aix-Marseille Université.
Pérel Yves, professeur des universités, praticien hospitalier, service d'onco-hématologie pédiatrique, GH Pellegrin, CHU de Bordeaux.

Contributeurs

Achard Sophie, praticien hospitalier, service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, CHU Necker – Enfants malades, Paris.
Alison Marianne, professeur des universités, praticien hospitalier, service d'imagerie pédiatrique, CHU Robert Debré, Paris.

Amaddeo Alessandro, praticien hospitalo-universitaire, unité fonctionnelle de ventilation non-invasive et du sommeil de l'enfant, CHU Necker – Enfants malades, Université Paris Descartes, Paris.
Amatore Florent, assistant hôpital-universitaire, service de dermatologie et cancérologie cutanée, hôpital La Timone, CHU de Marseille.
Amsellem-Jager Jessica, praticien hospitalier, service d'endocrinologie pédiatrique, CHU d'Angers.
Aubertin Guillaume, praticien hospitalier, service de pneumopédiatrie, CHU Armand Trousseau, Paris.
Audard Vincent, professeur des universités, praticien hospitalier, service de néphrologie et transplantation, CHU Henri Mondor, Créteil.
Audic Frédérique, praticien hospitalier, service de neurobiologie pédiatrique, hôpital d'enfants, CHU de la Timone, Marseille.
Bacchetta Justine, professeur des universités, praticien hospitalier, service de néphrologie pédiatrique, hôpital femme mère enfant, centre de référence des maladies rénales rares, centre de référence des maladies rares du calcium et du phosphate, Bron, hospices civils de Lyon.
Bachy Manon, maître de conférences des universités, praticien hospitalier, service de chirurgie orthopédique et réparatrice de l'enfant, CHU Armand Trousseau, Paris.
Banerjee Ananda, pédiatre, service de pédiatrie-néonatalogie, hôpital franco-britannique, Levallois.
Barat Pascal, professeur des universités, praticien hospitalier, unité d'endocrinologie et diabétologie pédiatrique, hôpital des enfants, CHU de Bordeaux.
Baravalle-Einaudi Mélisande, praticien hospitalier, unité de pneumopédiatrie, hôpital d'enfants, CHU de la Timone, Marseille.
Basmaci Romain, maître de conférences des universités, praticien hospitalier, chef du service de pédiatrie urgences, hôpital Louis Mourier, Colombes.
Baudouin Véronique, praticien hospitalier, service de néphrologie pédiatrique, CHU Robert Debré, Paris, Centre de référence du syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant et de l'adulte, Institut Imagine, Université Paris Diderot.
Bégué Pierre, professeur émérite de pédiatrie, Université Pierre et Marie Curie, président honoraire de l'Académie nationale de médecine.
Beley Gérard, pédiatre, Essey-lès-Nancy, AFPA (Association française de pédiatrie ambulatoire).
Bélien Pallet Valérie, pédiatre, praticien hospitalier, pédiatre, unité des adolescents, service de pédiatrie, hôpital Jean Verdier, Bondy, maison des adolescents CASITA, service de pédopsychiatrie, hôpital Avicenne, Bobigny.
Belot Alexandre, professeur des universités, praticien hospitalier, service de néphrologie, rhumatologie, dermatologie pédiatriques, hôpital femme mère enfant, hospices civils de Lyon, Bron, Inserm U1111, Université de Lyon.
Benoist Grégoire, praticien hospitalier, service de pédiatrie générale et hôpital de jour d'allergologie, CHU Ambroise Paré, Boulogne-Billancourt.
Bérard Étienne, professeur des universités, praticien hospitalier, service de néphrologie pédiatrique, GH l'Archet, CHU de Nice.
Bernard Sophie, praticien hospitalier, service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, CHU Robert Debré, Paris.
Bernardini Isabelle, chef de clinique des universités – assistant des hôpitaux, département de chirurgie de l'enfant et de l'adolescent, hôpital Charles Nicolle, CHU de Rouen.
Berquin Patrick, neuropédiatre, professeur des universités, praticien hospitalier, service de neurologie pédiatrique, hôpital Nord, CHU Amiens Picardie.
Bidat Étienne, pneumo-allergologie pédiatrique, cabinet médical, Paris.
Blondé Renaud, chef du service de réanimation polyvalente, CH de Mayotte, Mamoudzou.
Bodak Nathalie, praticien attaché, service de dermatologie pédiatrique, CHU Armand Trousseau, Paris.
Bois Émilie, chef de clinique des universités – assistant des hôpitaux, service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, CHU Robert Debré, Paris.
Bon Saint Côme Marie, praticien hospitalier, service de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, CHU d'Angers.
Bonnet Nicolas, pharmacien de santé publique, directeur du réseau des établissements de santé pour la prévention des addictions, responsable de la consultation jeunes consommateurs, hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris.
Boucheron Adeline, praticien attaché, service de pédiatrie et urgences pédiatriques, hôpital mère – enfant, CHU de Nantes.
Boudailliez Bernard, pédiatre, professeur des universités, praticien hospitalier, service de pédiatrie médicale et médecine de l'adolescent, CHU d'Amiens.
Bouhours Nouet Natacha, praticien hospitalier, service d'endocrinologie et diabétologie pédiatrique, CHU d'Angers.
Bourrillon Antoine, professeur émérite, UFR médecine Denis Diderot, Université Paris.
Bouvattier Claire, maître de conférences des universités, praticien hospitalier, service d'endocrinologie pédiatrique, CHU Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre, faculté de médecine Paris Sud.
Boyer Olivia, professeur des universités, praticien hospitalier, service de néphrologie pédiatrique, CHU Necker – Enfants malades, Paris, Centre de référence du syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant et de l'adulte, Institut Imagine, Université Paris Diderot.
Branchereau Étienne, médecin généraliste, Nantes.
Brémond-Gignac Dominique, professeur des universités, praticien hospitalier, chef du service d'ophtalmologie, CHU Necker – Enfants malades, coordonnateur du centre de maladies rares en ophtalmologie Ophtara, coordonnateur du centre de recherche clinique CLAIROP n°48, unité CNRS FR3636, directeur du département d'orthoptie, Université Paris V René Descartes, Paris.
Bresson Violaine, pédiatre, praticien hospitalier, HOSPIDOM, Marseille.
Bronsard Guillaume, pédopsychiatre, professeur des universités, praticien hospitalier, service de pédopsychiatrie, hôpital de Bohars, CHRU de Brest.

Cailliez Apoline, chef de clinique des universités – assistant des hôpitaux, service de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, CHU d'Angers.
Cano Aline, pédiatre, praticien hospitalier, centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme, hôpital d'enfants, CHU de la Timone, Marseille.
Carbajal Ricardo, professeur des universités, praticien hospitalier, service des urgences pédiatriques, CHU Armand Trousseau, Paris.
Celerier Charlotte, praticien hospitalier, service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, CHU Necker – Enfants malades, Paris.
Chabrol Brigitte, professeur des universités, praticien hospitalier, service de neurologie pédiatrique, centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme, hôpital d'enfants, CHU de la Timone, Marseille.
Chambost Hervé, professeur des universités, praticien hospitalier, responsable du CRC maladies hémorragiques constitutionnelles, service d'hématologie, immunologie et oncologie pédiatrique, hôpital d'enfants, CHU de la Timone, Marseille, Aix-Marseille Université, C2VN, Inserm, Inra, Marseille.
Chantepie Alain, professeur des universités, praticien hospitalier, unité médicochirurgicale de cardiologie pédiatrique, hôpital Clocheville, CHRU de Tours.
Chéron Gérard, professeur des universités, praticien hospitalier, chef du service d'urgences pédiatriques, CHU Necker – Enfants malades, Paris, Université Paris Descartes, Paris.
Chevallier Bertrand, professeur des universités, praticien hospitalier, chef du service de pédiatrie, CHU Ambroise Paré, Boulogne-Billancourt, Université Paris-Saclay.
Chiaverini Christine, praticien hospitalier, service de dermatologie, hôpital L'Archet 2, CHU de Nice.
Claudet Isabelle, professeur associé, service d'accueil des urgences pédiatriques, hôpital des enfants, CHU de Toulouse.
Clerc Héloïse, assistant hospitalo-universitaire, service de dermatologie pédiatrique, hôpital Trousseau, CHRU de Tours.
Cohen Robert, professeur des universités, praticien hospitalier, unité « petits nourrissons », CHI de Créteil, Université Paris XII, GRC GEMINI, ACTIV (Association clinique et thérapeutique du Val-de-Marne), AFPA (Association française de pédiatrie ambulatoire), Infovac, GPIP.
Corrard François, pédiatre, Combs-la-Ville – ACTIV (Association clinique et thérapeutique du Val-de-Marne.
Couloigner Vincent, professeur des universités, praticien hospitalier, service d'ORL pédiatrique, CHU Necker – Enfants malades, Paris.
Coutant Régis, professeur des universités, praticien hospitalier, service d'endocrinologie pédiatrique, CHU d'Angers.
Cudejko Céline, chef de projet, coordinateur du centre de référence des maladies héréditaires du métabolisme, centre de référence des maladies mitochondriales de l'enfant à l'adulte, hôpital d'enfants, CHU de la Timone, Marseille.
De Leersnyder Hélène, pédiatre, Paris.
De Tournemire Renaud, pédiatre, praticien hospitalier, Unités de médecine pour adolescents, CHU Ambroise Paré, Boulogne-Billancourt, CHI Poissy – Saint-Germain-en-Laye.
Debray Dominique, professeure associée, praticien hospitalier, responsable de l'unité d'hépatologie pédiatrique, service de gastroentérologie, hépatologie et nutrition pédiatriques, CHU Necker – Enfants malades, Paris.
Delacourt Christophe, professeur des universités, praticien hospitalier, service de pneumologie et allergologie pédiatrique, CHU Necker – Enfants malades, Paris.
Delafosse Chantal, praticien hospitalier, service de néphrologie, rhumatologie, dermatologie pédiatriques, hôpital femme mère enfant, hospices civils de Lyon, Bron, Université de Lyon.
Demède Delphine, praticien hospitalier, service de chirurgie viscérale pédiatrique, hôpital femme mère enfant, hospices civils de Lyon.
Deschildre Antoine, praticien hospitalier, unité de pneumologie-allergologie pédiatrique, hôpital Jeanne de Flandre, CHRU de Lille.
Desguerre Isabelle, professeur des universités, praticien hospitalier, service de neurologie pédiatrique, CHU Necker – Enfants malades, Paris.
Desjonqueres Marine, praticien hospitalier, service de néphrologie, rhumatologie, dermatologie pédiatriques, hôpital femme mère enfant, hospices civils de Lyon, Bron, Université de Lyon.
Desnous Béatrice, neuropédiatre, praticien hospitalier, service de neurologie pédiatrique, hôpital d'enfants, CHU de la Timone, Marseille.
Di Meglio Chloé, neuropédiatre, praticien hospitalier, CAMSP, hôpital Salvator, CHU de Marseille.
Donadieu Jean, praticien hospitalier, centre de référence des neutropénies chroniques, registre des neutropénies, service d'hémato-oncologie pédiatrique, CHU Armand Trousseau, Paris.
Donzeau Aurélie, praticien hospitalier, service d'endocrinologie pédiatrique, CHU d'Angers.
Dossier Claire, praticien hospitalier, service de néphrologie pédiatrique, CHU Robert Debré, Paris, Centre de référence du syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant et de l'adulte, Institut Imagine, Université Paris Diderot.
Dubourg Laurence, professeur des universités, praticien hospitalier, service de néphrologie, dialyse, hypertension et exploration fonctionnelle rénale, Centre de référence des maladies rénales rares néphrogones, hôpital Édouard Herriot, hospices civils de Lyon.
Dubus Jean-Christophe, professeur des universités, praticien hospitalier, unité de pneumopédiatrie, hôpital d'enfants, CHU de la Timone, Marseille.
Ducassou Stéphane, professeur des universités, praticien hospitalier, service d'onco-hématologie pédiatrique, GH Pellegrin, CHU de Bordeaux.
Ducou Le Pointe Hubert, professeur des universités, praticien hospitalier, chef du service d'imagerie pédiatrique, CHU Armand Trousseau, Paris.
Dufour Véronique, pédiatre de PMI, Direction des familles et de la petite enfance de la ville de Paris.

Duverger Philippe, professeur des universités, praticien hospitalier, chef du service de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, CHU d'Angers.
Enaud Raphaël, interne en pédiatrie, service d'hépatologie, gastroentérologie et nutrition pédiatriques, hôpital des Enfants, CHU de Bordeaux.
Fauroux Brigitte, professeur des universités, praticien hospitalier, unité fonctionnelle de ventilation non-invasive et du sommeil de l'enfant, CHU Necker – Enfants malades, Université Paris Descartes, Paris.
Faye Albert, professeur des universités, praticien hospitalier, chef du service de pédiatrie générale, maladies infectieuses et médecine interne, CHU Robert Debré, Paris.
Fila Marc, praticien hospitalier, service de néphrologie pédiatrique, dialyse et transplantation rénale, Centre de référence maladies rénales rares SORARE, hôpital Arnaud de Villeneuve, CHU de Montpellier.
Flaum Valérie, chirurgien pédiatrique, praticien hospitalier, service de chirurgie pédiatrique, CH de Luxembourg, Luxembourg.
Floret Daniel, professeur émérite, Université Claude Bernard Lyon 1, Bron.
Foucaud Pierre, pédiatre, service de pédiatrie, hôpital Mignot, CH de Versailles, Le Chesnay.
François Martine, praticien hospitalier, service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, CHU Robert Debré, Paris.
Freychet Caroline, doctorante, laboratoire HESPER (*Health Service and Performance Research*), université Claude Bernard, Lyon 1.
Fuger Marilyn, chef de clinique des universités – assistant des hôpitaux, service d'urgences pédiatriques, CHU Necker – Enfants malades, Paris, Université Paris Descartes, Paris.
Fusaro Mathieu, assistant hospitalo-universitaire, centre d'étude des déficits immunitaires, CHU Necker – Enfants malades, Paris.
Gall Olivier, praticien hospitalier, département d'anesthésie réanimation, CHU Necker – Enfants malades, Paris.
Ganousse Solène, gastro-entérologie et allergologie alimentaire pédiatriques, Centre de spécialités pédiatriques de l'Est parisien, Créteil.
Gaudelus Joël, professeur des universités, praticien hospitalier, service de pédiatrie, hôpital Jean Verdier, Bondy.
Gérard Maxime, endocrinopédiatre, praticien hospitalier, service de pédiatrie, hôpital Ambroise Paré, Boulogne-Billancourt, explorations fonctionnelles endocriniennes, hôpital Armand Trousseau, Paris.
Girard Muriel, maître de conférences des universités, praticien hospitalier, unité d'hépatologie pédiatrique, CHU Necker – Enfants malades, Paris.
Girard Thomas, praticien hospitalier, responsable de l'unité Guy Môquet, hôpital Hôtel-Dieu, Paris.
Gras-Le Guen Christèle, professeur des universités, praticien hospitalier, chef du service de pédiatrie et urgences pédiatriques, hôpital mère – enfant, CHU de Nantes.
Griffon Lucie, praticien hospitalier contractuel, unité fonctionnelle de ventilation non-invasive et du sommeil de l'enfant, CHU Necker – Enfants malades, Université Paris Descartes, Paris.
Grimprel Emmanuel, professeur des universités, praticien hospitalier, service de pédiatrie générale et aval des urgences, CHU Armand Trousseau, Paris, faculté de médecine, Sorbonne Université, Paris.
Guigonis Vincent, professeur des universités, praticien hospitalier, chef du service de pédiatrie médicale, hôpital de la mère et de l'enfant, CHU de Limoges.
Hazan Myriam, chef de clinique des universités – assistant des hôpitaux, service des grands enfants, Pédiatrie I, hôpital de Hautepierr, CRHU de Strasbourg.
Hemery Floriane, chef de clinique des universités – assistant des hôpitaux, service de néphrologie pédiatrique, dialyse et transplantation rénale, Centre de référence maladies rénales rares SORARE, hôpital Arnaud de Villeneuve, CHU de Montpellier.
Hentgen Véronique, CEREMAIA (Centre de référence des maladies auto-inflammatoires rares et des amyloses), service de pédiatrie, CH de Versailles, Le Chesnay.
Hervieux Erik, praticien hospitalier, service de chirurgie pédiatrique viscérale et néonatale, CHU Armand Trousseau, Paris.
Hogan Julien, néphrologue pédiatre, chef de clinique des universités – assistant des hôpitaux, service de néphrologie pédiatrique, hémodialyse et transplantation rénale, CHU Robert Debré, Paris, Université Paris Diderot.
Hubert Gaëlle, praticien hospitalier, service de pédiatrie et urgences pédiatriques, hôpital mère – enfant, CHU de Nantes.
Hullo Églantine, praticien hospitalier, service de pédiatrie, CHU Grenoble Alpes.
Ilharreborde Brice, professeur des universités, praticien hospitalier, service de chirurgie infantile à orientation orthopédique, CHU Robert Debré, Paris.
Imbert Patrick, pédiatre, praticien certifié du service de santé des armées, consultant au Centre de vaccinations internationales, hôpital d'instruction des armées Bégin, Saint-Mandé.
Jacquin Paul, pédiatre, praticien hospitalier, unité de médecine de l'adolescent et plateforme de transition AD'VENIR, CHU Robert Debré, Paris.
Jarreau Pierre-Henri, professeur des universités, praticien hospitalier, service de médecine et réanimation néonatales de Port-Royal, hôpital Cochin, Université de Paris.
Jouret Béatrice, praticien hospitalier, unité d'endocrinologie pédiatrique, hôpital des enfants, CHU de Toulouse.
Karila Chantal, pneumopédiatre, praticien hospitalier, service de pneumologie et allergologie pédiatriques, CHU Necker – Enfants malades, Paris.
Kermorvant Elsa, professeur des universités, praticien hospitalier, service pédiatrie et réanimation néonatales, CHU Necker – Enfants malades, Paris, Université Paris Descartes, Paris.
Labrune Philippe, professeur des universités, praticien hospitalier, chef du pôle femme adolescent mère enfant, chef du service de pédiatrie, hôpital universitaire Antoine Béclère, Clamart, Paris, Université Paris Sud, Paris Saclay.
Lajus Marion, interne DES pédiatrie, service d'endocrinologie et diabète de l'enfant, CHU Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre, Centre de référence pour les maladies rares du calcium et du phosphate, filière OSCAR et plateforme d'expertise maladies rares.

Lambert Anne-Sophie, praticien hospitalier, service d'endocrinologie et diabète de l'enfant, CHU Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre, Centre de référence pour les maladies rares du calcium et du phosphate, filière OSCAR et plateforme d'expertise maladies rares.
Lamireau Thierry, professeur des universités, praticien hospitalier, service d'hépatologie, gastroentérologie et nutrition pédiatriques, hôpital des Enfants, CHU de Bordeaux.
Laporte Rémi, pédiatre, infectiologue, praticien hospitalier, permanence d'accès aux soins de santé mère-enfant, Assistance publique – hôpitaux de Marseille.
Launay Élise, maître de conférences des universités, praticien hospitalier, service de pédiatrie et urgences pédiatriques, hôpital mère – enfant, CHU de Nantes.
Le Coz Pierre, professeur des universités en éthique, science, santé et société, Aix-Marseille Université.
Leblanc Claire, interne en pédiatrie, service de pédiatrie générale, Assistance publique des hôpitaux de Paris.
Leboulanger Nicolas, professeur des universités, praticien hospitalier, service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, CHU Necker – Enfants malades, Paris.
Lechevallier Joël, professeur des universités, praticien hospitalier, département de chirurgie de l'enfant et de l'adolescent, hôpital Charles Nicolle, CHU de Rouen.
Leducq Sophie, assistant des hôpitaux, service de dermatologie pédiatrique, hôpital Trousseau, Centre de référence des maladies rares MAGEC (maladies génétiques à expression cutanée), CHRU de Tours.
Lefort Bruno, maître de conférences des universités, praticien hospitalier, unité médicochirurgicale de cardiologie pédiatrique, hôpital Clocheville, CHRU de Tours.
Levieux Karine, praticien hospitalier, service de pédiatrie et urgences pédiatriques, hôpital mère – enfant, CHU de Nantes.
Lezmi Guillaume, praticien hospitalier universitaire, service de pneumologie et allergologie pédiatriques, CHU Necker – Enfants malades, Paris.
Linglart Agnès, professeur des universités, praticien hospitalier, service d'endocrinologie et diabète de l'enfant, CHU Bicêtre, Le Kremlin-Bicêtre, Centre de référence pour les maladies rares du calcium et du phosphate, filière OSCAR et plateforme d'expertise maladies rares.
Lorette Gérard, professeur émérite, Université de Tours, service de dermatologie, Centre de référence des maladies rares MAGEC (maladies génétiques à expression cutanée), CHRU de Tours.
Lorrot Mathie, professeur des universités, praticien hospitalier, service de pédiatrie générale et aval des urgences, CHU Armand Trousseau, Paris, faculté de médecine Sorbonne Université, Paris.
Louvigné Mathilde, praticien hospitalier, service de pédiatrie, CH Le Mans.
Madhi Fouad, service de pédiatrie générale, unité de nourrissons, jeunes enfants et unité de surveillance continue, CHI de Créteil.
Mahé Emmanuel, service de dermatologie, hôpital Victor Dupouy, Argenteuil.
Malissen Nausicaa, assistant hospitalo-universitaire, service de dermatologie et cancérologie cutanée, hôpital La Timone, CHU de Marseille.
Mallet Stéphanie, praticien hospitalier, service de dermatologie et cancérologie cutanée, hôpital La Timone, CHU de Marseille.
Marcou Valérie, praticien hospitalier, service de médecine et réanimation néonatales de Port-Royal, hôpital Cochin, Paris.
Marguet Christophe, pneumopédiatre et allergologue, unité de pneumologie, allergologie et CRCM, département de pédiatrie et de médecine de l'adolescent, hôpital Charles Nicolle, CHU de Rouen, CIC Inserm 1404, EA 2656, UFR médecine de Rouen, Université de Rouen, Université de Normandie.
Martinot Alain, professeur des universités, praticien hospitalier, service de pédiatrie générale, urgences et maladies infectieuses, hôpital Jeanne de Flandre, CHRU et Université de Lille.
Maruani Annabel, professeur des universités, praticien hospitalier, service de dermatologie pédiatrique, hôpital Trousseau, Centre de référence des maladies rares MAGEC (maladies génétiques à expression cutanée), CHRU de Tours.
Mas Emmanuel, professeur des universités, praticien hospitalier, équipe de gastroentérologie, hépatologie, nutrition et maladies héréditaires du métabolisme, hôpital des enfants, CHU de Toulouse.
Maurin Caroline, médecin conseiller technique auprès du recteur, Académie de Versailles.
Mazenq Julie, chef de clinique des universités – assistant des hôpitaux, unité de pneumopédiatrie, hôpital d'enfants, CHU de la Timone, Marseille.
Michard-Lenoir Anne-Pascale, praticien hospitalier, service de pédiatrie, CHU Grenoble Alpes.
Michel Gérard, professeur des universités, praticien hospitalier, chef du service d'hématologie, immunologie et oncologie pédiatrique, hôpital d'enfants, CHU de la Timone, Marseille, Aix-Marseille Université.
Milh Mathieu, neuropédiatre, professeur des universités, praticien hospitalier, service de neurologie pédiatrique, hôpital La Timone, CHU de Marseille, Aix-Marseille Université.
Minodier Philippe, praticien hospitalier, service d'urgences enfants, hôpital Nord, CHU de Marseille.
Moulin Florence, praticien hospitalier, service de réanimation, surveillance continue médicochirurgicale, CHU Necker – Enfants malades, Paris.
Mouterde Olivier, praticien hospitalier, unité d'hépato-gastro-entérologie et nutrition pédiatrique, département de pédiatrie, hôpital Charles Nicolle, CHU de Rouen, professeur associé, Université de Sherbrooke.
Nancy Javotte, maître de conférences des universités, praticien hospitalier, service d'odontologie pédiatrique, GH Saint-André, CHU de Bordeaux.
Nouyrigat Valérie, praticien hospitalier, service d'urgences pédiatriques, CHU Necker – Enfants malades, Paris.
Ntorkou Alexandra, chef de clinique des universités – assistant des hôpitaux, service d'imagerie pédiatrique, CHU Robert Debré, Paris.
Ouaziz Hayat, chef de clinique des universités – assistant des hôpitaux, service d'imagerie pédiatrique, CHU Robert Debré, Paris.

Pangrani Fabienne, médecin conseiller technique adjoint auprès du recteur, Académie de Versailles.
Parat Sophie, praticien hospitalier, service de médecine et réanimation néonatales de Port-Royal, hôpital Cochin, Paris.
Parodi Marine, praticien hospitalier, service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, CHU Necker – Enfants malades, Paris.
Patkai Juliana, praticien hospitalier, service de médecine et réanimation néonatales de Port-Royal, hôpital Cochin, Paris.
Patteau Géraldine, praticien hospitalier, service d'urgences pédiatriques, CHU Necker – Enfants malades, Paris.
Pech Gourg Grégoire, neurochirurgien pédiatre, praticien hospitalier, service de neurochirurgie infantile, hôpital d'enfants, CHU de la Timone, Marseille.
Pérel Yves, professeur des universités, praticien hospitalier, service d'onco-hématologie pédiatrique, GH Pellegrin, CHU de Bordeaux.
Perrin Justine, chef de clinique des universités – assistant des hôpitaux, service de pédiatrie multidisciplinaire, hôpital La Timone, CHU de Marseille, Aix-Marseille Université.
Picard Capucine, professeur des universités, praticien hospitalier, centre d'étude des déficits immunitaires, CHU Necker – Enfants malades, Paris.
Picherot Georges, ancien chef du service de pédiatrie, CHU de Nantes.
Pietrement Christine, professeur des universités, praticien hospitalier, service de pédiatrie générale et spécialisée, unité de néphrologie pédiatrique, hôpital américain, CHU de Reims.
Quartier Pierre, professeur des universités, praticien hospitalier, unité d'immunologie-hématologie et rhumatologie pédiatriques, CHU Necker – Enfants malades, Université Paris-Descartes, Institut Imagine et Centre de référence national maladies rares pour les rhumatismes inflammatoires et les maladies auto-imuunes systémiques de l'enfant « RAISE », Paris.
Quinet Béatrice, ancien praticien hospitalier, CHU Armand Trousseau, Paris.
Ranchin Bruno, praticien hospitalier, service de néphrologie pédiatrique, hôpital femme mère enfant, hospices civils de Lyon.
Reynaud Rachel, professeur des universités, praticien hospitalier, service d'endocrinologie et diabétologie pédiatrique, hôpital La Timone, CHU de Marseille.
Riblier Estelle, médecin de PMI, Direction des familles et de la petite enfance de la ville de Paris.
Riquin Élise, praticien hospitalier, chef du service de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, CHU d'Angers.
Rosain Jérémie, assistant hospitalo-universitaire, centre d'étude des déficits immunitaires, CHU Necker – Enfants malades, Paris.
Rouget Sébastien, praticien hospitalier, chef du service de pédiatrie, CH sud-francilien, Corbeil-Essonnes.
Rouillon Isabelle, praticien hospitalier, service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, CHU Necker – Enfants malades, Paris.
Rouleau Stéphanie, praticien hospitalier, service d'endocrinologie et diabétologie pédiatrique, CHU d'Angers.
Rousset-Rouvière Caroline, praticien hospitalier, service de pédiatrie multidisciplinaire, hôpital La Timone, CHU de Marseille, Aix-Marseille Université.
Roussey Gwenaëlle, praticien hospitalier, chef du service de maladies chroniques de l'enfant, hôpital mère – enfant, CHU de Nantes.
Salinier Catherine, pédiatre, Gradignan, AFPA (Association française de pédiatrie ambulatoire).
Saultier Paul, chef de clinique des universités – assistant des hôpitaux, service d'hématologie, immunologie et oncologie pédiatrique, hôpital d'enfants, CHU de la Timone, Marseille, Aix-Marseille Université, C2VN, Inserm, Inra, Marseille.
Sermet-Gaudelus Isabelle, professeur des universités, praticien hospitalier, service de pneumologie et allergologie pédiatrique, centre de référence maladies rares mucoviscidose et maladies de CFTR, CHU Necker – Enfants malades, Paris.
Sorge Frédéric, praticien attaché, Centre de vaccinations internationales, CHU Robert Debré, consultation d'adoption, CHU Necker – Enfants malades, Paris.
Soulé Nathalie, praticien hospitalier, unité médicochirurgicale de cardiologie pédiatrique, hôpital Clocheville, CHRU de Tours.
Stheneur Chantal, professeure agrégée de clinique, Université de Montréal, chef de pôle médecine de l'adolescent, fondation Santé des étudiants de France.
Tamalet Aline, praticien attachée, service de pneumologie pédiatrique, CHU Armand Trousseau, Sorbonne Universités UPMC 06, Inserm, Paris, centre de pneumologie de l'enfant, Boulogne-Billancourt.
Tanné Corentin, praticien hospitalier, service de pédiatrie, Hôpitaux du Pays du Mont-Blanc, Sallanches.
Tauber Maïthé, professeur des universités, praticien hospitalier, unité d'endocrinologie pédiatrique, hôpital des enfants, CHU de Toulouse.
Teissier Natacha, professeur des universités, praticien hospitalier, service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, CHU Robert Debré, Paris.
Thierry Briac, praticien hospitalier, service d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, CHU Necker – Enfants malades, Paris.
Thouvenin Guillaume, praticien hospitalier, service de pneumologie pédiatrique, CHU Armand Trousseau, Paris.
Timsit Sandra, praticien hospitalier, service d'urgences pédiatriques, CHU Necker – Enfants malades, Paris.
Toubiana Julie, maître de conférences des universités, praticien hospitalier, service de pédiatrie générale et maladies infectieuses, CHU Necker – Enfants malades, Paris.
Tsimaratos Michel, professeur des universités, praticien hospitalier, chef du service de pédiatrie multidisciplinaire, hôpital La Timone, CHU de Marseille, Aix-Marseille Université.
Turck Dominique, professeur des universités, praticien hospitalier, unité de gastro-entérologie, hépatologie et

nutrition, clinique de pédiatrie, pôle enfant, hôpital Jeanne de Flandre, CHRU de Lille, faculté de médecine, Université de Lille, LIRIC-Inserm U995, Lille.
Urbina Diego, praticien hospitalier, service de pédiatrie spécialisée et médecine infantile, hôpital d'enfants, CHU de la Timone, Marseille.
Vadot Amélie, assistante, département de chirurgie de l'enfant et de l'adolescent, hôpital Charles Nicolle, CHU de Rouen.
Valleteau de Moulliac Jérôme, pédiatre, Paris.
Vautier Vanessa, praticien hospitalier, service d'endocrinologie et diabétologie pédiatrique, unité d'endocrinologie et diabétologie pédiatriques, hôpital des enfants, CHU de Bordeaux.
Ventéjou Sarah, assistant hospitalo-universitaire, service de dermatologie pédiatrique, hôpital Trousseau, CHRU de Tours.
Vialle Raphaël, professeur des universités, praticien hospitalier, chef du service de chirurgie orthopédique et réparatrice de l'enfant, CHU Armand Trousseau, Paris, Sorbonne Université, Paris.
Vié le Sage François, pédiatre, Aix-Les-Bains, AFPA (Association française de pédiatrie ambulatoire), Infovac, GPIP.
Villeneuve Nathalie, neuropédiatre, praticien hospitalier, service de neurologie pédiatrique, centre de ressource autisme, service de pédopsychiatrie, hôpital d'enfants, CHU de la Timone, Marseille.
Vrignaud Bénédicte, praticien hospitalier, service de pédiatrie et urgences pédiatriques, hôpital mère – enfant, CHU de Nantes.
Vrillon Isabelle, praticien hospitalier, service de pédiatrie, hôpitaux de Brabois, CHRU de Nancy.
Wastiaux Armelle, assistant hospitalo-universitaire, unité Guy Môquet, hôpital Hôtel-Dieu, Paris.
Zaloszyc Ariane, maître de conférences des universités, praticien hospitalier, service des grands enfants, Pédiatrie I, hôpital de Hautepierre, CRHU de Strasbourg.
Zokou Hyacinthe, praticien hospitalier, département de chirurgie de l'enfant et de l'adolescent, hôpital Charles Nicolle, CHU de Rouen.

Abréviations

17OHP	17-hydroxyprogestérone
5-ASA	5-aminosalicylé
AA	Amygdalectomie/adénoïdectomie
AAP	*American Academy of Pediatrics*
AAPOS	*American Association for Pediatric Ophtalmology and Strabismus*
ABCD	*Airways*, *Breathing*, *Circulation, Disability*
ABCDE	*Airway, Breathing, Circulation, Disability, Exposure/Examination*
ABMA	Aller bien pour mieux apprendre
Ac	Anticorps
ACA	Acrodermatite chronique atrophiante
ACPA	Analyse chromosomique sur puce à ADN
ACR	Arrêt cardiorespiratoire
ACSOS	Agression cérébrale secondaire d'origine systémique
ACT	*Artemisinin-based Combination Therapy*
ACT	*Asthma Control Test*
ACTH	*Adrenocorticotropic Hormone*
AD3C	Antidépresseur tricyclique
ADEM	*Acute Disseminated Encephalomyelitis*
ADH	*Antidiuretic Hormone*
ADIS-CP	*Anxiety Disorder schedule for children – Child and Parent version*
ADN	Acide désoxyribonucléique
AEEH	Allocation d'éducation de l'enfant handicapé
AED	Action éducative départementale
AEMO	Action éducative en milieu ouvert
AESH	Accompagnant des élèves en situation de handicap
AFPA	Association française de pédiatrie ambulatoire
Afssaps	Agence française de sécurité sanitaire des produits de santé
Ag	Antigène
AGE	Acide gras essentiel
AGPI	Acide gras polyinsaturé
AGPI-LC	Acide gras polyinsaturé à longue chaîne
AINS	Anti-inflammatoire non stéroïdien
AJI	Arthrite juvénile idiopathique
AJPP	Allocation journalière de présence parentale
ALARA	*As Low As Reasonably Achievable*
ALAT	Alanine-aminotransférase
ALD	Affection de longue durée
ALTE	*Apparent Life Threatening Event*
AME	Aide médicale de l'État
AMH	*Anti-Mullerian Hormone*
AMM	Autorisation de mise sur le marché
AMP	Assistance médicale à la procréation
Anaes	Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé
ANC	Apports nutritionnels conseillés
ANCA	*Antineutrophil Cytoplasmic Antibody*
Anses	Agence nationale de sécurité sanitaire de l'alimentation, de l'environnement et du travail
ANSM	Agence nationale de sécurité du médicament
AP	Attaque de panique
APAD	Assistance pédagogique à domicile
AP-HP	Assistance publique des hôpitaux de Paris
API	Alcoolisation ponctuelle importante
APLV	Allergie aux protéines du lait de vache
APRT	Adénosine-phosphoribosyltransférase
AR	Antirégurgitation
ARA	Acide arachidonique
ARA2	Antagoniste des récepteurs de l'angiotensine 2
ARFID	*Avoidant/Restrictive Food Intake Disorder*
ARS	Agence régionale de santé
AS	Apport satisfaisant
ASA	*American Society of Anesthesiologists*
ASAT	Aspartate-aminotransférase
ASE	Aide sociale à l'enfance
ASNAV	Association nationale pour l'amélioration de la vue
ASP	Abdomen sans préparation
ASSR	*Auditory Steady-State Response*
AT	Antithrombine
ATCD	Antécédent
ATT	Aérateur transtympanique
ATU	Autorisation temporaire d'utilisation
AVB	Atrésie des voies biliaires
AVP	Accident de la voie publique
AVS	Auxiliaire de vie scolaire
AZT	Auxiliaire de vie scolaire
BC	Bilirubine conjuguée
BCG	Bacille de Calmette et Guérin
BDCA	Bronchodilatateur de courte durée d'action
BEH	Bulletin épidémiologique annuel
BIE	Bronchospasme induit par l'exercice
BITS	*Bullying*, *Insomnia*, *Tobacco*, *Stress*
BK	Bacille de Koch
BL	Bêtalactamine
BLSE	Bêtalactamase à spectre étendu
BMR	Bactérie multirésistante
BMS	*Bacterial Meningitis Score*
BNC	Bilirubine non conjuguée

BNDMR	Banque nationale de données maladies rares
BNL	Bilirubine non liée
BNM	Besoin nutritionnel moyen
BPCO	Bronchopneumopathie chronique obstructive
BTC	Bilirubinomètre transcutané
BTK	*Bruton'Tyrosine Kinase*
BU	Bandelette urinaire
C1G	Céphalosporine de 1re génération
C2G	Céphalosporine de 2e génération
C3G	Céphalosporine de 3e génération
CACI	Certificat d'absence de contre-indication
CAE	Conduit auditif externe
CAKUT	*Congenital Anomalies of Kidney and Urinary Tract*
CAMSP	Centre d'action médicosociale précoce
CAST	*Cannabis Abuse Screening Test*
CATCH	*Canadian Assessment of Tomography for Childhood Head injury*
CAV	Canal atrioventriculaire
CBCL	*Child Behavioral Checklist*
CC	Commotion cérébrale
CCMR	Centre de compétence maladies rares
CDAPH	Commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées
CDOS	Centre de diagnostic et d'orientation pour la surdité
CDRS	*Children's Depression Rating Scale*
CE	Corps étranger
CEE	Choc électrique externe
CépiDC	Centre d'épidémiologie sur les causes médicales de décès
CEREDIH	Centre de référence déficits immunitaires héréditaires
CEREMAIA	Centre de référence des maladies auto-inflammatoires rares et des amyloses
CESC	Comité d'éducation à la santé et à la citoyenneté
CF	Crise fébrile
CFTMEA	Classification française des troubles mentaux de l'enfant et de l'adolescent
CGD	Granulomatose septique chronique
CHH	*Comparative Genomic Hybridization*
CHALICE	*Children's Head injury Algorithm for the prediction of Important Clinical Events*
CHARGE	*Coloboma, Heart defects, Atresia choanae, Retardation of growth and development, Genitourinary problems, Ear abnormalities*
CHEOPS	*Children's Hospital of Eastern Ontario Pain Scale*
CIA	Communication interatriale
CIM	Classification internationale des maladies
CINCA	Chronique, infantile, neurologique, cutané, articulaire
CIO	Centre intégré obésité
CIV	Communication interventriculaire
CIVD	Coagulation intravasculaire disséminée
CJC	Consultation jeunes consommateurs
CLAT	Centre de lutte antituberculeuse
CLOVES	*Congenital Lipomatous asymetric Overgrowth of the trunk with lymphatic, capillary, Venous and combined type vascular malformations, Epidermal naevi, Scoliosis/skeletal and spinal anomalies*
CLU	Cortisol libre urinaire
CMI	Carte mobilité inclusion
CMI	Concentration minimale inhibitrice
CMP	Centre médicopsychologique
CMPP	Centre médico-psycho-pédagogique
CMU	Couverture maladie universelle
CMUc	Couverture maladie universelle complémentaire
CMV	Cytomégalovirus
CNAM	Caisse nationale de l'assurance maladie
CNAMTS	Caisse nationale de l'assurance maladie des travailleurs salariés
CNED	Centre national d'enseignement à distance
CNR	Centre national de référence
CO	Contraception orale
CoA	Coenzyme A
COEP	Contraception orale œstroprogestative
CPAP	*Continuous Positive Airway Pressure*
CPE	Carie précoce de l'enfance
CPK	Créatine-phosphokinase
CR	Centre régulateur
CRA	Centre ressources autisme
CRAT	Centre de référence sur les agents tératogènes
CRC	Centre de ressources et de compétences
CRI	Club rhumatisme et inflammation
CRIP	Cellule de recueil des informations préoccupantes
CRMIN	Centre de référence de la mort inattendue du nourrisson
CRMR	Centre de référence maladies rares
CRP	C-réactive protéine
CS	Cholangite sclérosante
CSAPA	Centre de soins, d'accompagnement et de prévention en addictologie
CSO	Centre spécialisé en obésité
CSP	Code de la santé publique
CTV	Comission technique des vaccinations
CV	Charge virale
CVE	Carnet de vaccination électronique
CVF	Capacité vitale forcée
CY-BOCS	*Children's Yale-Brown Obsessive-Compulsive Scale*
DA	Douleur abdominale
DAN	Douleur aiguë du nouveau-né
DASEN	Directeur académique des services de l'Éducation nationale
DBAI	Dermatose bulleuse auto-immune
DBP	Dysplasie bronchopulmonaire
DCCNa	Dichloro-isocyanurate de sodium
DCI	Dénomination commune internationale
DCNS	Diarrhée chronique non spécifique
DCV	Dysfonctionnement des cordes vocales
DDB	Dilatation de bronches
DE	Dépense énergétique

DER Dépense énergétique de repos
DFG Débit de filtration glomérulaire
DGESCO Direction générale de l'enseignement scolaire
DGOS Direction générale de l'offre de soins
DGS Direction générale de la santé
DHA Acide docosahexaénoïque
DHEA Déhydroépiandrostérone
DHR Dihydrorhodamine
DI Déficience intellectuelle
DIC Distance intercondylienne
DIC Déficit immunitaire combiné
DICS Déficit immunitaire combiné sévère
DICV Déficit immunitaire commun variable
DIH Déficit immunitaire héréditaire
DIM Distance intermalléolaire
DISC *Diagnostic Interview Schedule for Children*
DIU Dispositif intra-utérin
DLCO Diffusion libre du monoxyde de carbone
DMS Durée moyenne de séjour
DMSA Acide dimercaptosuccinique
DRESS *Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms*
DS Déviation standard
DSA Défibrillateur semi-automatique
DSM *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorder*
DT1 Diabète de type 1
DT2 Diabète de type 2
DTC Diphtérie, tétanos, coqueluche
DTPA Acide diéthylène-triamine-penta-acétique
DVS Dyssynergie vésicosphinctérienne
EBNA *Epstein-Barr Nuclear Antigen*
EBV *Epstein-Barr Virus*
ECAP Échelle comportementale d'anxiété et de phobie
ECBC Examen cytobactériologique des crachats
ECBU Examen cytobactériologique des urines
ECG Électrocardiogramme
ECMO *Extracorporeal Membrane Oxygenation*
EDC Épisode dépressif caractérisé
EDIN Échelle de douleur et d'inconfort du nouveau-né
EDM Épisode dépressif majeur
EDTA Acide éthylène-diamino-tétra-acétique
EE Éthinylœstradiol
EEG Électroencéphalogramme
EFR Épreuve fonctionnelle respiratoire
EFS Épiphysiolyse fémorale supérieure
Efsa *European Food Safety Authority*
EFX Épreuve fonctionnelle à l'exercice
ELISA *Enzyme-Linked Immunosorbent Assay*
EM Érythème migrant
EMA Endomysium
EMDR *Eye Movement Desensitization and Reprocessing*
EMG Électromyogramme
EN Éducation nationale
ENaC *Epithelial Na + Channel*
EP Empyème pleural
EPCT Épilepsie à pointes centrotemporales
EPP Électrophorèse des protéines
EPP Épanchement para-pneumonique
EPS Éducation physique et sportive
EPS Examen parasitologique des selles
EPU Examen parasitologique des urines
EREA Établissement régional d'enseignement adapté
ERN *European Reference Network*
ESM Effet stabilisant de membrane
ESPAD *European School survey on Alochol and other Drugs*
ESPU *European Society of Pediatric Urology*
ET Écart type
ETEC *Enterotoxigenic Escherichia coli*
ETF Échographie transfontanellaire
ETP Éducation thérapeutique du patient
EULAR *European League Against Rheumatism*
EVA Échelle visuelle analogique
FAI2R Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares
FC Facteur de coagulation
FC Fréquence cardiaque
FDG Fluorodésoxyglucose
FF-AB Fédération française anorexie boulimie
FGF *Fibroblast Growth Factor*
FH Facteur H
FISH *Fluorescence In Situ Hybridization*
FLACC *Face, Legs, Activity, Cry, Consolability*
FMF Fièvre méditerranéenne familiale
FO Fond d'œil
FODMAP *Fermentable Oligosaccharides, Disaccharides, Monosaccharides And Polyols*
FNEHAD Fédération nationale des établissements d'hospitalisation à domicile
FPS Facteur de protection solaire
FSH *Follicle Stimulating Hormone*
FSMR Filière de santé maladies rares
FST Formation spécialisée transversale
FV Facteur V
FV Fibrillation ventriculaire
G6PD Glucose-6-phosphate-déshydrogénase
GB Globule blanc
GCS *Glasgow Coma Scale*
G-CSF *Granulocyte Colony Stimulating Factor*
GDS Gaz du sang
GE Goutte épaisse
GEA Gastroentérite aiguë
γ-GT Gamma-glutamlyltransférase
GH *Growth Hormone*
GHRH *Growth Hormone Releasing Hormone*
GINA *Global Initiative for Asthma*
GLUT *Glucose Transporter*
GNA Glomérulonéphrite aiguë
GnRH *Gonadotrophin-Releasing Hormone*
GPIP Groupe de pathologie infectieuse pédiatrique
GPP Glycoprotéine plaquettaire
GR Globule rouge
GRAPP Groupe de recherche sur les avancées en pneumopédiatrie

GVH	*Graft Versus Host*
HA	Hypoallergénique
HAD	Hospitalisation à domicile
HbA1c	Hémoglobine A glyquée
HbCO	Carboxyhémoglobine
HBSC	*Heath Behavior in School aged Children*
hCG	*human Chorionic Gonadotrophin*
HCS	Hyperplasie congénitale des surrénales
HCSP	Haut conseil de la santé publique
HDJ	Hôpital de jour
HDL	*High Density Lipoprotein*
HEADSS (S)	*Home, Education, Activities, Drug, Sexuality, Suicide, Safety*
HED	Hématome extra-dural
HFNC	*High Flow Nasal Cannula*
HHV	*Human Herpes Virus*
Hib	*Haemophilus influenzae* de sérotype b
HPV	*Human Papillomavirus*
HSD	Hématome sous-dural
HSH	Hommes ayant des relations sexuelles avec des hommes
HSPT	Hôpital, patients, santé et territoire
HSV	Herpès simplex virus
HTA	Hypertension artérielle
HTAP	Hypertension artérielle pulmonaire
HTIC	Hypertension intracrânienne
HTLV	*Humant T-cell Lymphoma Virus*
IAH	Index d'apnées et d'hypopnées
IBD	*Inflammatory Bowel Disease*
IBS	Infection bactérienne sévère
IBS	*Irritable Bowel Syndrome*
IBS-A	Syndrome de l'intestin irritable alternant diarrhée et constipation
IBS-C	Syndrome de l'intestin irritable avec constipation
IBS-D	Syndrome de l'intestin irritable avec diarrhée
IBT	Infection bactérienne tardive
IC	Insuffisance cardiaque
ICHD	*International Classification of Headache Disorders*
ICT	Index cardiothoracique
IDE	Infirmier diplômé d'État
IDMS	*Isotope Dilution Mass Spectrometry*
IDR	Intradermoréaction
IEC	Inhibiteur de l'enzyme de conversion
IEM	Institut d'éducation motrice
IF	Immunofluorescence
Ig	Immunoglobuline
IgAs	Immunoglobuline A sécrétoire
IGF	*Insulin-like Growth Factor*
IGF-BP	*IGF Binding Protein*
IGRA	*Interferon Gamma Release Assay*
IHS	*International Headache Society*
IIA	Invagination intestinale aiguë
IIM	Infection invasive à méningocoque
IL	Interleukine
ILCOR	*International Liaison Committe On Resuscitation*
IM	Intramusculaire
IMC	Indice de masse corporelle
IME	Institut médico-éducatif
IMG	Interruption médicale de grossesse
IMPRO	Institut médico-professionnel
INBP	Infection néonatale bactérienne précoce
INPES	Institut national de prévention et d'éducation pour la santé
INR	*International Normalized Ratio*
Inserm	Institut national de la santé et de la recherche médicale
INT	Infection néonatale tardive
InVS	Institut de veille sanitaire
IOA	Infection ostéoarticulaire
IOTF	*International Obesity Task Force*
IP	Information préoccupante
IPP	Inhibiteur de la pompe à protons
IRA	Insuffisance rénale aiguë
IRC	Insuffisance rénale chronique
IRC	Insuffisance respiratoire chronique
IRM	Imagerie par résonance magnétique
IRMf	Imagerie par résonance magnétique fonctionnelle
IRT	Insuffisance rénale terminale
IS	Insuffisance surrénalienne
ISA	Insuffisance surrénalienne aiguë
ISC	Insuffisance surrénalienne chronique
ISPAD	*International Society for Paediatric and Adolescent Diabetes*
ISRS	Inhibiteur sélectif de recapture de la sérotonine
IST	Infection sexuellement transmissible
IT	Immunothérapie
ITEP	Institut thérapeutique, éducatif et pédagogique
ITL	Infection tuberculeuse latente
ITO	Immunothérapie par voie orale
IV	Intraveineux
IVG	Interruption volontaire de grossesse
IVL	Intraveineuse lente
KADS	*Kutcher Adolescent Depression Scale*
K-DSADS	*Schedule for Affective Disorders and Schizophrenia for School-Aged Children*
LAMP	*Loop Mediated Isothermal Amplification*
LAT	Limitations anticipées de traitement
LC	Leishmaniose cutanée
LCH	Luxation congénitale de la hanche
LCM	Leishmaniose cutanéomuqueuse
LCR	Liquide céphalorachidien
LCS	Liquide cérébrospinal
LDH	Lacticodéshydrogénase
LDL	*Low Density Lipoprotein*
LH	*Luteinizing Hormone*
LH-RH	*Luteinizing Hormone – Releasing Hormone*
LIC	Lésion intracrânienne
LICcs	Lésion intracrânienne cliniquement significative
LM	Lait maternel
LMC	Larva migrans cutanée
LPV	Leucocidine de Panton et Valentine
LSD	Lysergic Acid Diethylamide

LUMBAR	*Lower segmented hemangioma, Urogenital defects, Myelopathy of the spinal cord, Boney deformities, Arterial and anorectal defects, Renal anomalies*
LV	Leishmaniose viscérale
MAD	*Mucosal Atomizer Device*
MAKP	Malformation adénomatoïde kystique pulmonaire
MAPA	Mesure ambulatoire de la pression artérielle
MB	Méningite bactérienne
MC	Maladie chronique
MC	Maladie de Crohn
MCAD	*Medium Chain AcylcoA Dehydrogenase deficiency*
MCT	Médecin conseiller technique
MDA	Maison des adolescents
MDPH	Maison départementale des personnes handicapées
MDMA	3,4-méthylène-dyoxy-métamphétamine
MEG	Magnétoencéphalographie
MEN	Médecin de l'Éducation nationale
MEOPA	Mélange équimolaire d'oxygène et protoxyde d'azote
MFIU	Mort fœtale *in utero*
MGC	Maladie des griffes du chat
MHC	Maladie hémorragique constitutionnelle
MHM	Maladie héréditaire du métabolisme
MIBG	Méta-iodobenzyl-guanidine
MIBI	Méthoxy-isobutyl-isonitrile
MICI	Maladie inflammatoire chronique de l'intestin
MIN	Mort inattendue du nourrisson
MNI	Mononucléose infectieuse
MP	*Mycoplasma pneumoniae*
MPR	Médecine physique et de réadaptation
MRC	Maladie rénale chronique
MSN	Mort subite du nourrisson
mTOR	*Mammalian Target Of Rapamycin*
MV	Méningite virale
MW	Maladie de Willebrand
NBT	Nitrobleu de tétrazolium
NC	Nævus congénital
NF1	Neurofibromatose de type 1
NFS	Numération formule sanguine
NGS	*Next Generation Sequencing*
NICH	*Non Involutive Congenital Hemangioma*
NIS	*Na + Iode Symporter*
NK	*Natural Killer*
NN	Nouveau-né
NVP	Névirapine
ODAS	Observatoire décentralisé de l'action sociale
OEAP	Otoémissions acoustiques provoquées
OFDT	Observatoire français des drogues et des toxicomanies
OFNV	Observatoire national de la fin de vie
OLD	Oxygénothérapie de longue durée
OMA	Otite moyenne aiguë
OML	Obstacle médicolégal
OMS	Organisation mondiale de la santé
ONDE	Observatoire national de la protection de l'enfance
OPDE	Observatoire départemental de la protection de l'enfance
OPP	Ordonnance de placement provisoire
OR	*Odds Ratio*
OSM	Otite séromuqueuse
PA	Pression artérielle
PAC	Pneumonie aiguë communautaire
$PaCO_2$	Pression artérielle partielle en dioxyde de carbone
PAEJ	Point d'accueil et d'écoute jeunes
PAG	Petit pour l'âge gestationnel
PAI	Projet d'accueil individualisé
PAIR	Ponction, aspiration, injection d'un produit scolicide et réaspiration
PAL	Phosphatases alcalines
PaO_2	Pression artérielle partielle en oxygène
PAP	Plan d'accompagnement personnalisé
PAS	*Pediatric Asthma Score*
PBVE	Pied bot varus équin
PC	Périmètre crânien
PC	Protéine C
PCA	*Patient Controlled Analgesia*
PCDAI	*Pediatric Crohn's Disease Activity Index*
PCI	Perte de connaissance initiale
PCO_2	Pression partielle en dioxyde de carbone
PCR	*Polymerase Chain Reaction*
PCT	Procalcitonine
PCV	*Pneumococcal Conjugate Vaccine*
PD	Pharmacodynamie
PE	Protection de l'enfance
PEA	Potentiels évoqués auditifs
PEAA	Potentiels évoqués auditifs automatisés
PEAP	Potentiels évoqués auditifs précoces
PECARN	*Pediatric Emergency Care Applied Research Network*
PEG	Polyéthylène glycol
PELVIS	*Perineal angioma, External genital malformations, Lipomyelomeningocel, Vesicorenal abnormalities, Imperforate anus, Skin tag*
PF	Paralysie faciale
PFAPA	*Periodic Fever, Aphthous Stomatitis, Pharyngitis, and Cervical Adenitis*
PG	Prostaglandine
PHACE	*Posterior fosse abnormalities/Hemangioma/Arteries anomalies/Coarctation aortic/Eyes troubles*
PICH	*Partially Involuting Congenital Hemangioma*
PIPP	*Premature Infant Pain Profile*
PJJ	Protection judiciaire de la jeunesse
PK	Pharmacocinétique
PK	Pyruvate-kinase
PL	Ponction lombaire
PLP	Protéines liant les pénicillines
PLS	Position latérale de sécurité
PLV	Protéines du lait de vache
PMI	Protection maternelle et infantile

PMSI	Programme de médicalisation du système d'information
PNDS	Protocole national de diagnostic et de soins
PNMR	Plan national maladies rares
PO	*Per Os*
POIC	Pseudo-obstruction intestinale chronique
PPC	Plan personnalisé de compensation
PPC	Pression positive continue
PPE	Prophylaxie post-exposition
PPS	Projet personnalisé de scolarisation
PPV	Pied plat valgus
PR	Purpura rhumatoïde
PRAM	*Pediatric Respiratory Assesment Measure*
PRES	*Paediatric Rheumatology European Association*
PS	Protéine S
PSG	Polysomnographie
PTH	Parathormone
$PtcCO_2$	Pression transcutanée en dioxyde de carbone
$PtcO_2$	Pression transcutanée en oxygène
PTI	Photothérapie intensive
PTI	Purpura thromboénique immunologique
PUCAI	*Paediatric Ulcerative Colitis Activity Index*
$PvCO_2$	Pression veineuse partielle en dioxyde de carbone
PVD	Pays en voie de développement
QI	Quotient intellectuel
RA	Rhinite allergique
RAA	Rhumatisme articulaire aigu
RAI	Recherche d'agglutinines irrégulières
RAISE	Rhumatismes inflammatoires et maladies auto-immunes systémiques rares de l'enfant
RAV	Réseau d'allergovigilance
RCF	Rythme cardiaque fœtal
RCH	Rectocolite hémorragique
RCIU	Retard de croissance intra-utérin
R-CMAS	Revised Children's Manifest Anxiety Scale
RCP	Réanimation cardiopulmonaire
RCP	Réunion de concertation pluridisciplinaire
REIN	Réseau épidémiologique et information en néphrologie
RéPPOP	Réseau de prévention et de prise en charge de l'obésité pédiatrique
RGO	Reflux gastro-œsophagien
rhFSH	*recombinant human Follicle Stimulating Hormone*
rhhCG	*recombinant human Chorionic Gonadotrophin*
RICH	*Rapidly Involutive Congenital Hemangioma*
RNP	Référence nutritionnelle pour la population
ROR	Rougeole-oreillons-rubéole
ROSP	Rémunération sur objectif de santé publique
ROT	Réflexe ostéotendineux
RPC	Recommandations pour la pratique clinique
RT-PCR	*Reverse Transcription Polymerase Chain Reaction*
RVU	Reflux vésico-urétéral
SA	Semaine d'aménorrhée
SA	*Staphylococcus aureus*
SAAIS	Service d'aide à l'acquisition de l'autonomie et à l'intégration scolaire
SACRAL	*Spinal dysraphism, Anogenital, Cutaneous, Renal and urologic malformation, Angioma Lombosacral*
SAF	Syndrome d'alcoolisation fœtale
SAFEP	Service d'accompagnement familial et d'éducation précoce
SAHOS	Syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil
SaO_2	Saturation artérielle en oxygène
SAOS	Syndrome d'apnées obstructives du sommeil
SASM	*Staphylococcus aureus* sensible à la méticilline
SARM	*Staphylococcus aureus* résistant à la méticilline
SAT-VAT	Sérologie – vaccination antitétanique
SBS	Syndrome du bébé secoué
SC	Sous-cutané
SC	Syphilis congénitale
SCARED-R	*Screen for Child Anxiety Related Emotional Disorders – Revised*
SCM	Sterno-cléido-mastoïdien (muscle)
SDHEA	Sulfate de déhydroépiandrostérone
SDRA	Syndrome de détresse respiratoire aiguë
SEGPA	Section d'enseignement général et professionnel adapté
SEIPA	Syndrome d'entérocolite induite par les protéines alimentaires
SESSAD	Service d'éducation spéciale et de soins à domicile
SFMU	Société française de médecine d'urgence
SFORL	Société française d'ORL et de chirurgie cervico-faciale
SFN	Société française de néonatologie
SGA	Streptocoque du groupe A
SGB	Streptocoque du groupe B
SHV	Syndrome d'hyperventilation
SHU	Syndrome hémolytique et urémique
Sida	Syndrome d'immunodéficience acquise
SIADH	*Syndrome of Inappropriate Antidiuretic Hormone*
sl	*Sensu lato*
SMR	*Standardized Mortality Ratio*
SNATEM	Service national d'accueil téléphonique pour l'enfance en danger
SNC	Système nerveux central
SNI	Syndrome néphrotique idiopathique
SNN	Succion non nutritive
SP	*Streptococcus pneumoniae*
SPF	*Sun Protection Factor*
SPILF	Société de pathologie infectieuse de langue française
SpO_2	Saturation percutanée en oxygène
SRO	Soluté de réhydratation orale
SROS	Schéma régional d'organisation des soins
SSAD	Service d'aides et de soins à domicile
SSEFIS	Service de soutien à l'éducation familiale et à l'intégration scolaire

SSR	Soins de suite et de réadaptation
SSSS	*Staphylococcal Scalded Skin Syndrome*
ST	Syndrome de Tourette
SVP	Sténose valvulaire pulmonaire
T2A	Tarification à l'activité
T3	Tri-iodothyronine
T3L	Tri-iodothyronine libre
T4	Tétra-iodothyronine ou thyroxine
T4L	Tétra-iodothyronine ou thyroxine libre
TAC	Trouble d'acquisition de la coordination
TAT	*Thematic Apperception Test*
TB	Tuberculose
TC	Traumatisme crânien
TCA	Temps de céphaline activée
TCA	Trouble des conduites alimentaires
TCAF	Trouble causé par l'alcoolisation fœtale
TCC	Thérapie cognitivo-comportementale
TCK	Temps de céphaline kaolin
TCL	Traumatisme crânien léger
TCMH	Teneur corpusculaire moyenne en hémoglobine
TDAH	Trouble déficit de l'attention – hyperactivité
TDM	Tomodensitométrie
TDR	Test de diagnostic rapide
TEP	Tomographie par émission de positons
TEWL	*Trans Epidermal Water Loss*
TG	Thrombasthénie de Glanzmann
TG2	Transglutaminase tissulaire
TGF	*Transforming Growth Factor*
TIAC	Toxi-infection alimentaire collective
TIC	Technologies de l'information et de la communication
TI-RADS	*Thyroid Imaging-Reporting and Database System*
TISF	Travailleur en intervention sociale et familiale
TM	Tuberculose-maladie
TND	Testicule non palpable
TNF	*Tumor Necrosis Factor*
TNM	*Tumor Node Metastasis*
TNP	Testicule non descendu
TO	Temps d'occlusion
TOGD	Transit œsogastroduodénal
TOP	Trouble d'opposition avec provocation
TORCH	Toxoplasmose, rubéole, cytomégalovirus, herpès
TP	Taux de prothrombine
TPO	Test de provocation par voie orale
TPO	Thyroperoxydase
TQ	Temps de Quick
TR	Toucher rectal
TROS	Troubles respiratoires obstructifs du sommeil
TS	Temps de saignement
TS	Tentative de suicide
TSA	Trouble du spectre autistique
TSH	*Thyroid Stimulating Hormone*
TSHR	*Thyroid Stimulating Hormone Receptor*
TSLA	Troubles du langage et des apprentissages
TTA	Tubérosité tibiale antérieure
TTL	Test de transformation lymphocytaire
TT	Tour de taille
TT/T	Tour de taille/Taille
TV	Tachycardie ventriculaire
UGT	Uridine-glucuronyltransférase
UPE	Unité petite enfance psychiatrique
USC	Unité de surveillance continue
USI	Unité de soins intensifs
VAS	Voies aériennes supérieures
VATER	*Vertebral defects, Anal atresia, Tracheo-Esophageal fistula, Radial dysplasia*
VCA	*Viral Capsie Antigen*
VDRL	*Venereal Disease Research Laboratory*
VEMS	Volume expiratoire maximal par seconde
VGM	Volume globulaire moyen
VHA	Virus de l'hépatite A
VHB	Virus de l'hépatite B
VHC	Virus de l'hépatite C
VIH	Virus de l'immunodéficience humaine
VNI	Ventilation non invasive
VNR	Valeurs nutritionnelles de référence
VPN	Valeur prédictive négative
VPP	Valeur prédictive positive
VRS	Virus respiratoire syncytial
VS	Vitesse de sédimentation
VS-PEP	Ventilation spontanée avec pression expiratoire positive
vWF	*von Willebrand Factor*
VZV	Virus zona varicelle

Symptômes et signes

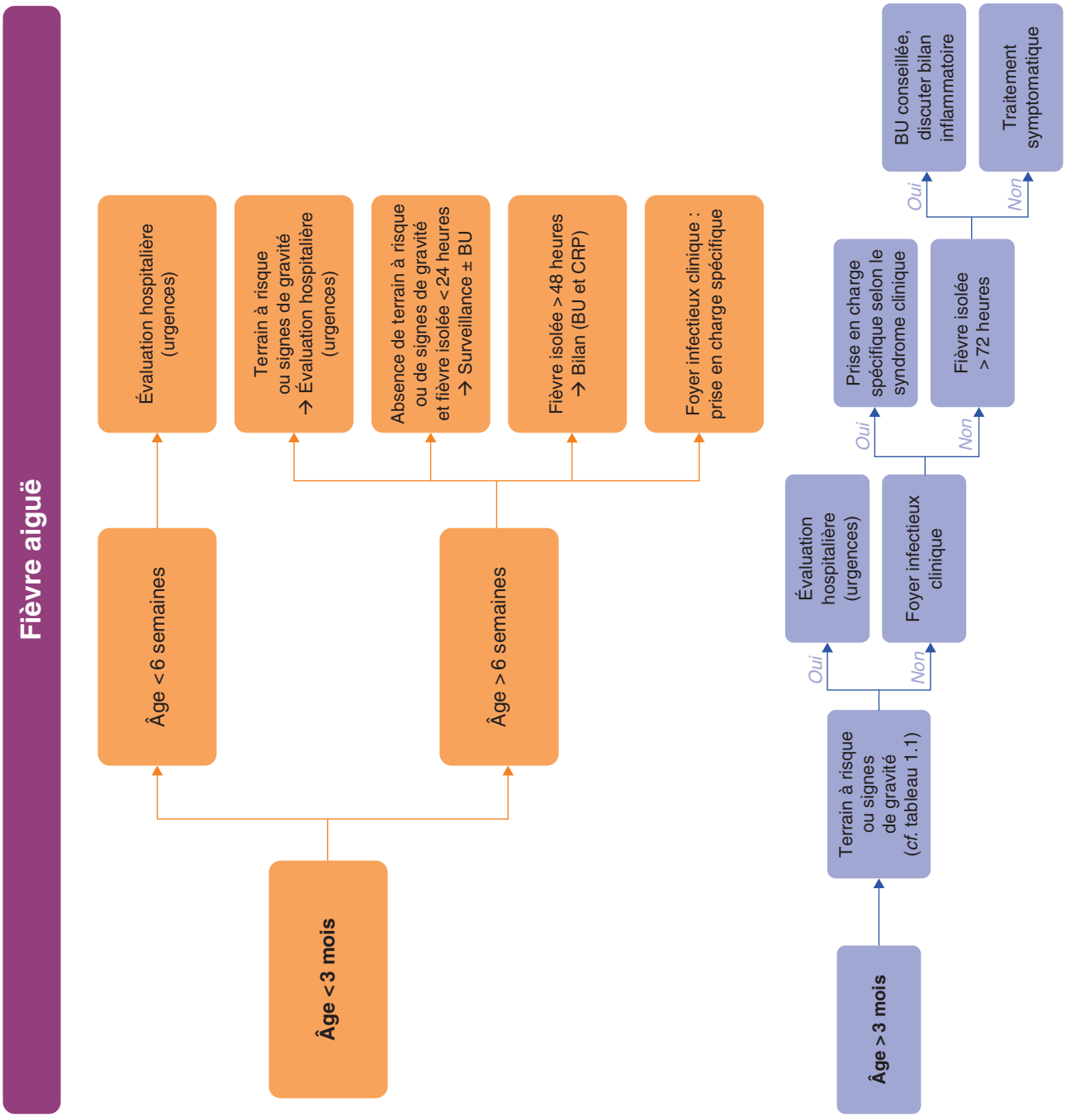


Fig. 1.1 Arbre décisionnel devant une fièvre aiguë du nourrisson. BU : bandelette urinaire ; CRP : C-réactive protéine ; TAS : ; TRC : temps de recoloration cutanée.

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

Tableau 1.1 **Critères de gravité et terrain à risque d'une fièvre aiguë du nourrisson.**

Critères de gravité	
Signes de défaillance vitale	**Signes en faveur d'une étiologie sévère**
Neurologiques – Trouble de la conscience – Trouble du comportement (cri plaintif, geignement) **Respiratoires** – Polypnée – Signes de lutte – Geignement expiratoire (*grunting*) **Hémodynamiques** – Tachycardie – TRC allongé – Pouls petit, filant – Extrémités froides – Coloration pâle, grise – PAS abaissée	– Signes de détresse respiratoire sévère (pneumonie, pleuropneumopathie) – Troubles hémodynamiques (sepsis) – Purpura fébrile (infection à méningocoque) – Érythème diffus (syndrome toxinique) – Anomalies du tonus et troubles de la conscience (méningite, méningo-encéphalite) – Douleur cutanée et/ou à la mobilisation d'un membre (infection cutanée, ostéoarticulaire) – Selles glairosanglantes avec douleurs et forte fièvre (diarrhée bactérienne)
Terrain à risque	
– Âge de l'enfant : nouveau-né et âge < 6 semaines – Existence d'une pathologie à risque connue : drépanocytose, immunosuppression, porteur de cathéter central – Maladie chronique pulmonaire ou rénale, maladie systémique – Capacités de surveillance possiblement limitées de l'entourage	

PAS : pression artérielle systolique : TRC : temps de recoloration cutanée.

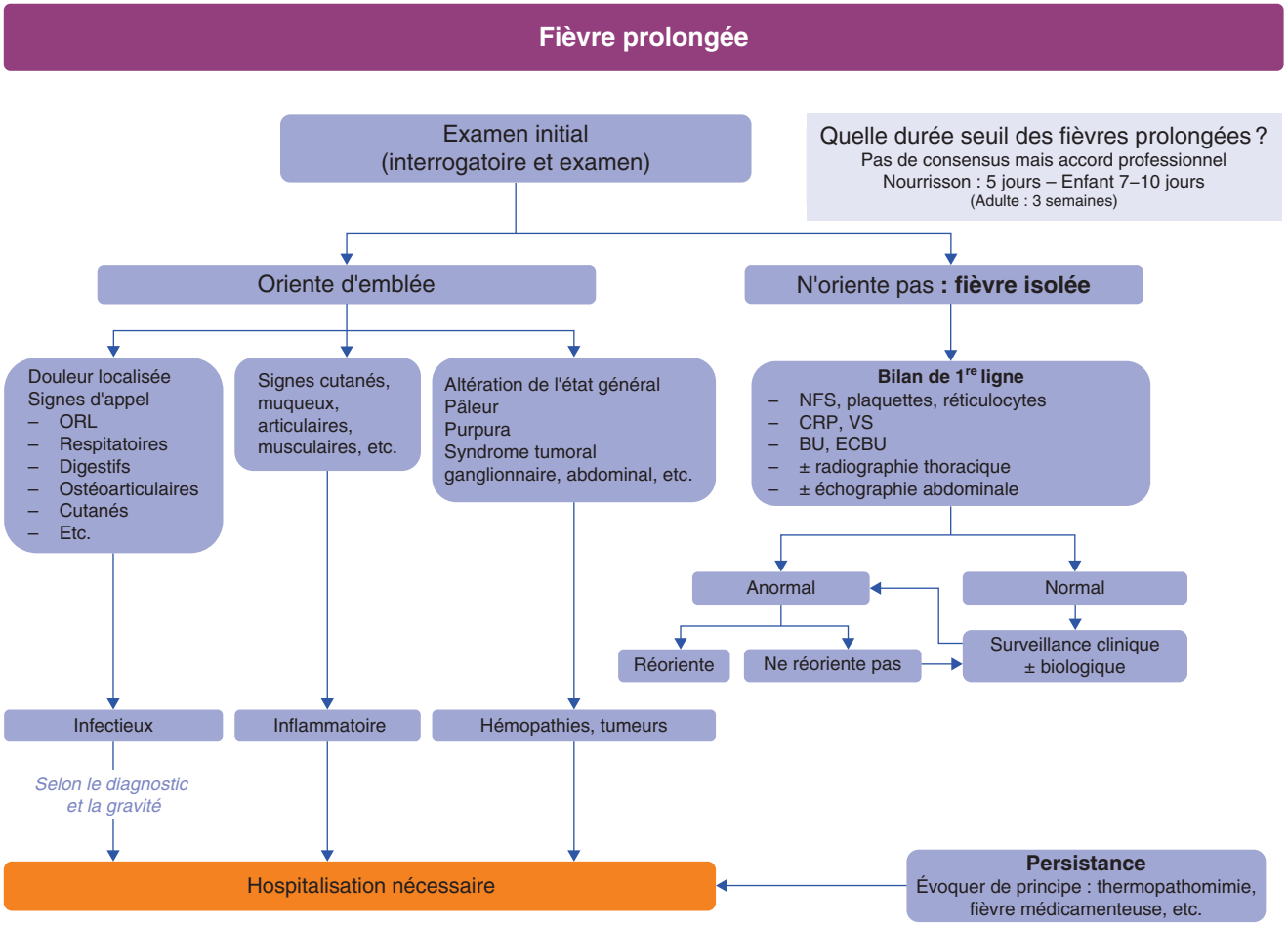


Fig. 1.2 Arbre décisionnel devant une fièvre prolongée de l'enfant. BU : bandelette urinaire ; CRP : C-réactive protéine ; ECBU : examen cytobactériologique des urines ; NFS : numération formule sanguine ; VS : vitesse de sédimentation.

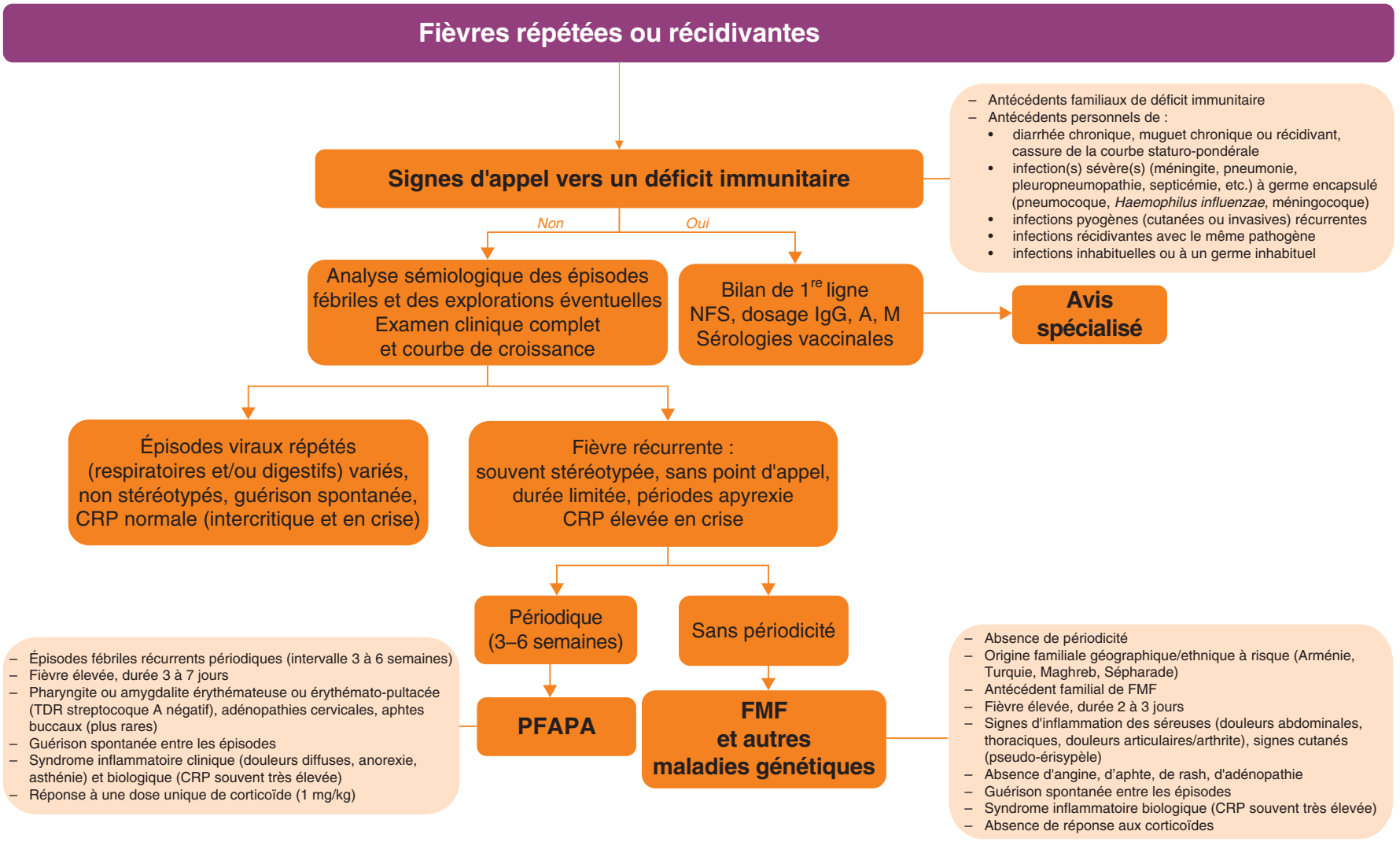


Fig. 1.3 Arbre décisionnel devant des fièvres répétées ou récidivantes de l'enfant. CRP : C-réactive protéine ; FMF : fièvre méditerranéenne familiale ; Ig : immunoglobuline ; NFS : numération formule sanguine ; PFAPA : *Periodic Fever, Aphthous Stomatitis, Pharyngitis, and Cervical Adenitis* ; TDR : test de diagnostic rapide.

Encadré 1.1 **Inflexion ou cassure de la courbe de taille**

Qui adresser à l'endocrinopédiatre ?

- Taille ≤ –2DS[1]
- Diminution de la vitesse de croissance (changement de couloir de croissance)
- Taille < 1,5DS du couloir de la taille cible génétique[2]

Quels signes justifient une hospitalisation en urgence ?

- Signes d'hypertension intracrânienne : céphalées matinales, nausées, vomissements, etc.
- Cassure staturale : vitesse de croissance < 4 cm/an (sauf si puberté terminée, où la diminution puis arrêt de la vitesse de croissance sont attendus)
- Prise de poids contemporaine de la diminution de vitesse de croissance
- Nycturie et syndrome polyuropolydipsique (évocateur de diabète insipide)

1. Pour l'enfant né petit pour l'âge gestationnel (taille et ou poids de naissance < –2DS, pour le terme), l'adresser si ≤ –2DS à 3 ans
2. Taille cible : [(Taille père + Taille mère)/2] + 6,5 pour les garçons, –6,5 pour les filles

Encadré 1.2 **Inflexion ou cassure de la courbe de poids**

(isolée ou précédant celle de la courbe de taille)

Préambule

- Analyser toujours : courbe de taille et courbe de PC
- Connaître : alimentation, transit, diurèse, maladies chroniques, antécédents familiaux
- Examen clinique : exhaustif

Causes

Défauts d'apports

- Erreurs diététiques
- Anorexie organique et anorexie mentale
- Vomissements, difficultés de déglutition
- Négligence

Malabsorption

- Maladie cœliaque, APLV
- MICI
- Hépatopathie
- Intolérance héréditaire aux disaccharides
- Fructosémie

Pertes excessives

- Digestives : diarrhées chroniques
- Urinaires : diabète insipide (cassure simultanée de la courbe de taille), diabète sucré, néphropathie
- Cutanées : épidermolyse bulleuse, brûlés, eczéma sévère

Dépenses basales augmentées

- Respiratoire : dyspnée obstructive, syndrome d'apnée du sommeil, insuffisance respiratoire
- Cardiaque : cardiopathie congénitale, myocardiopathie
- Immunitaire : infections répétées, déficit immunitaire
- Inflammatoire : maladies de système

Anomalies du métabolisme

- Maladies héréditaires du métabolisme
- Maladies endocriniennes : hyperthyroïdie

APLV : allergie aux protéines du lait de vache ; MICI : maladie inflammatoire chronique de l'intestin ; PC : périmètre crânien.

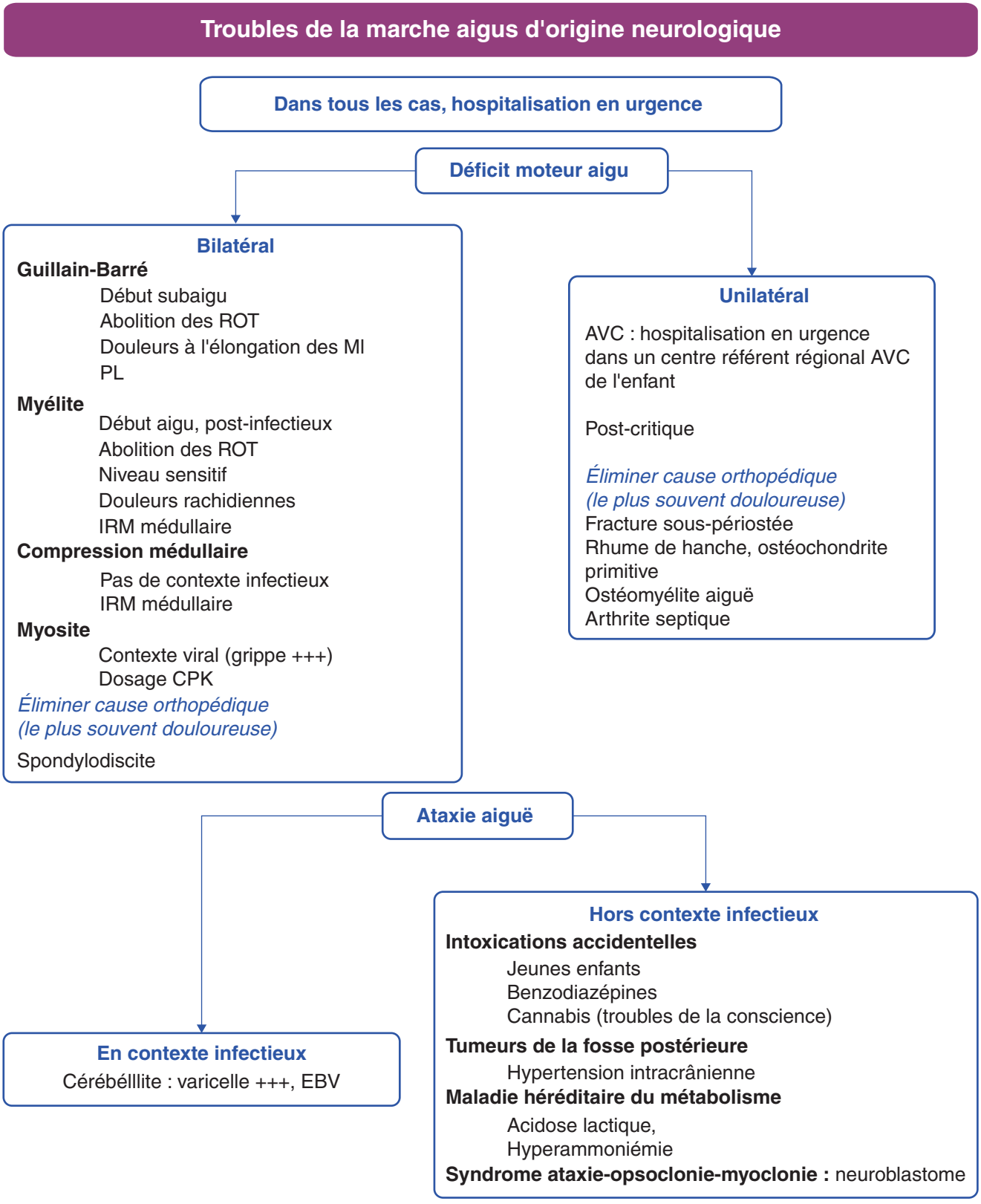


Fig. 1.4 Arbre décisionnel devant des troubles de la marche aigus d'origine neurologique. AVC : accident vasculaire cérébral ; CPK : créatine-phosphokinase ; EBV : *Epstein-Barr Virus* ; IRM : imagerie par résonance magnétique ; MI : membres inférieurs ; PL : ponction lombaire ; ROT : réflexes ostéotendineux.

Tableau 1.2 **Conduite à tenir devant une perte de connaissance brève du grand enfant.**

Circonstances	Douleur, émotion, stress, chaleur, foule, confinement	Effort	Antécédents familiaux : cardiopathie, surdité, mort subite	Épisode identique antérieur	Contexte psychologique, stress, anxiété
Signes avant	Faiblesse Flou visuel Vertiges Sueurs	Palpitations Douleurs thoraciques	Absence de prodromes		Sémiologie riche et incohérente ou discordante
Signes après	Sueurs, pâleur, nausées, asthénie	0	0	Mouvements Obnubilation postcritique	Plaintes fonctionnelles multiples
Diagnostic évoqué	**Malaise vagal**	**Syncope d'effort**	**Pas d'orientation**	**Épilepsie**	**Conversion**
Bilan	0	ECG Échocardiographie Holter d'effort	Bilan cardiologique	EEG	Pas en 1re intention
Suivi	Pronostic bénin Récidives	Suivi selon résultat du bilan cardiologique	Suivi selon résultat du bilan cardiologique	Orientation neuropédiatrique	Suivi psychologique Récidives ±

ECG : électrocardiogramme ; EEG : électroencéphalogramme.

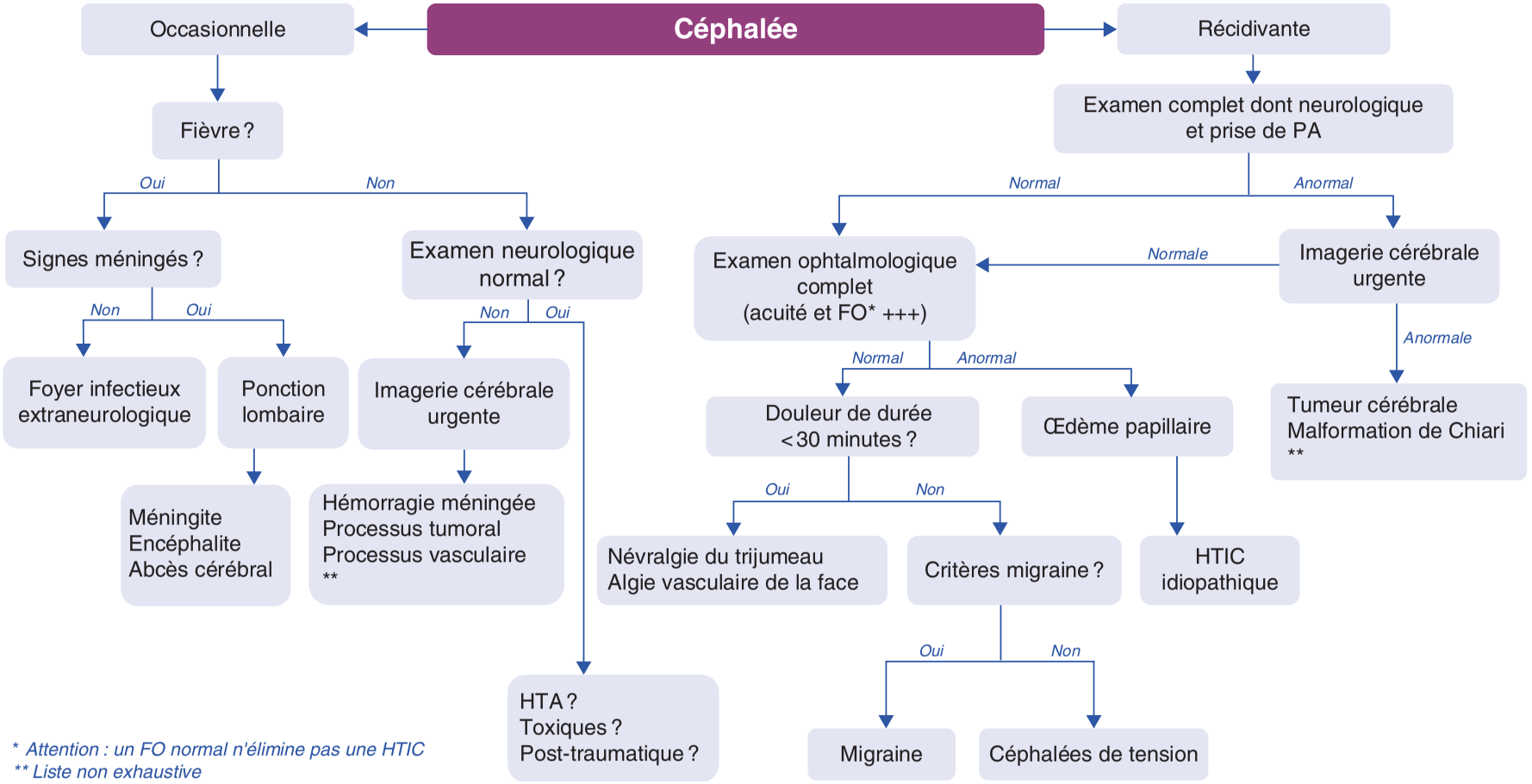


Fig. 1.5 Arbre décisionnel devant une céphalée de l'enfant. Imagerie cérébrale : tomodensitométrie ou IRM. FO : fond d'œil ; HTIC : hypertension intracrânienne ; HTA : hypertension artérielle.

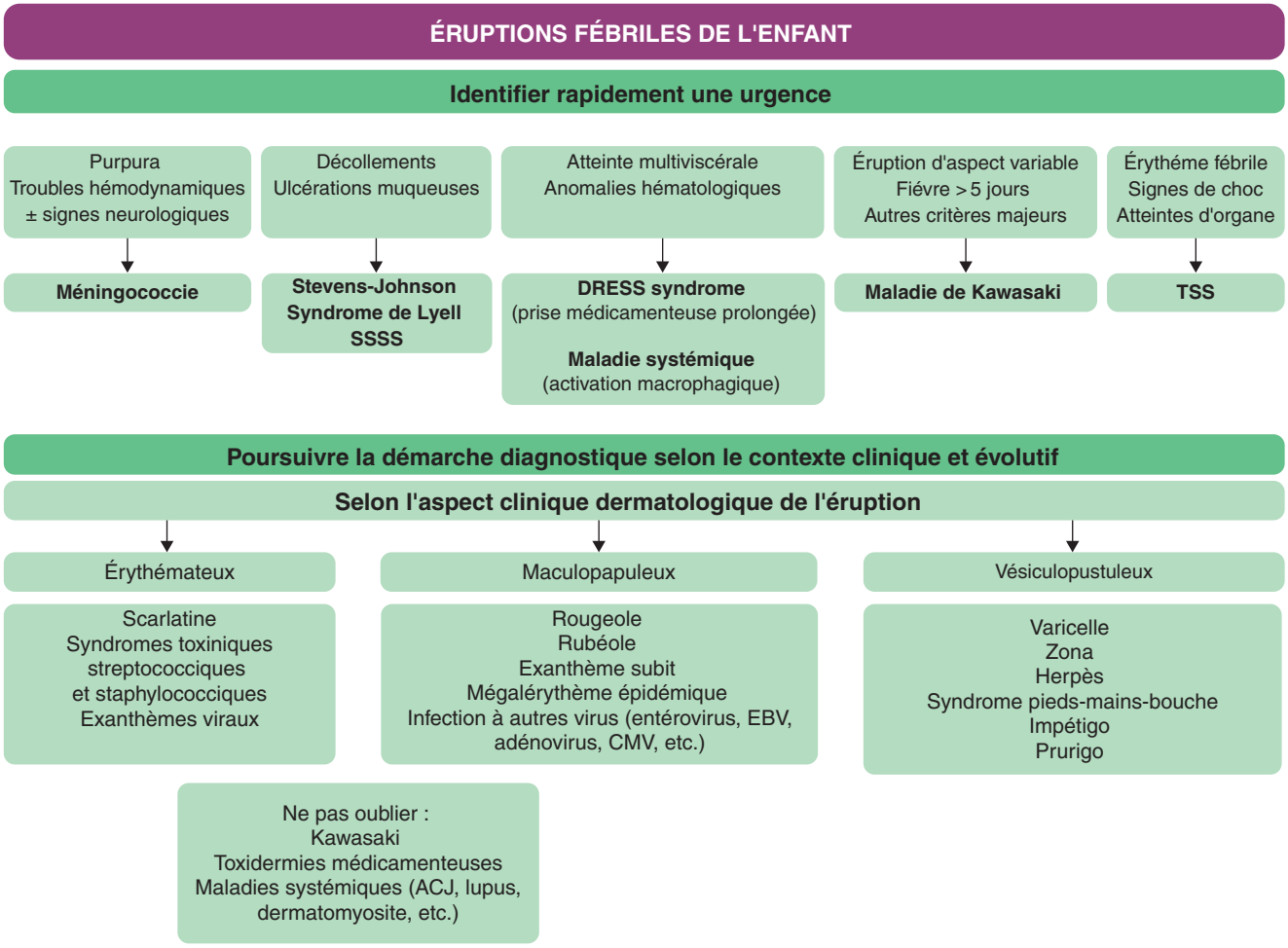
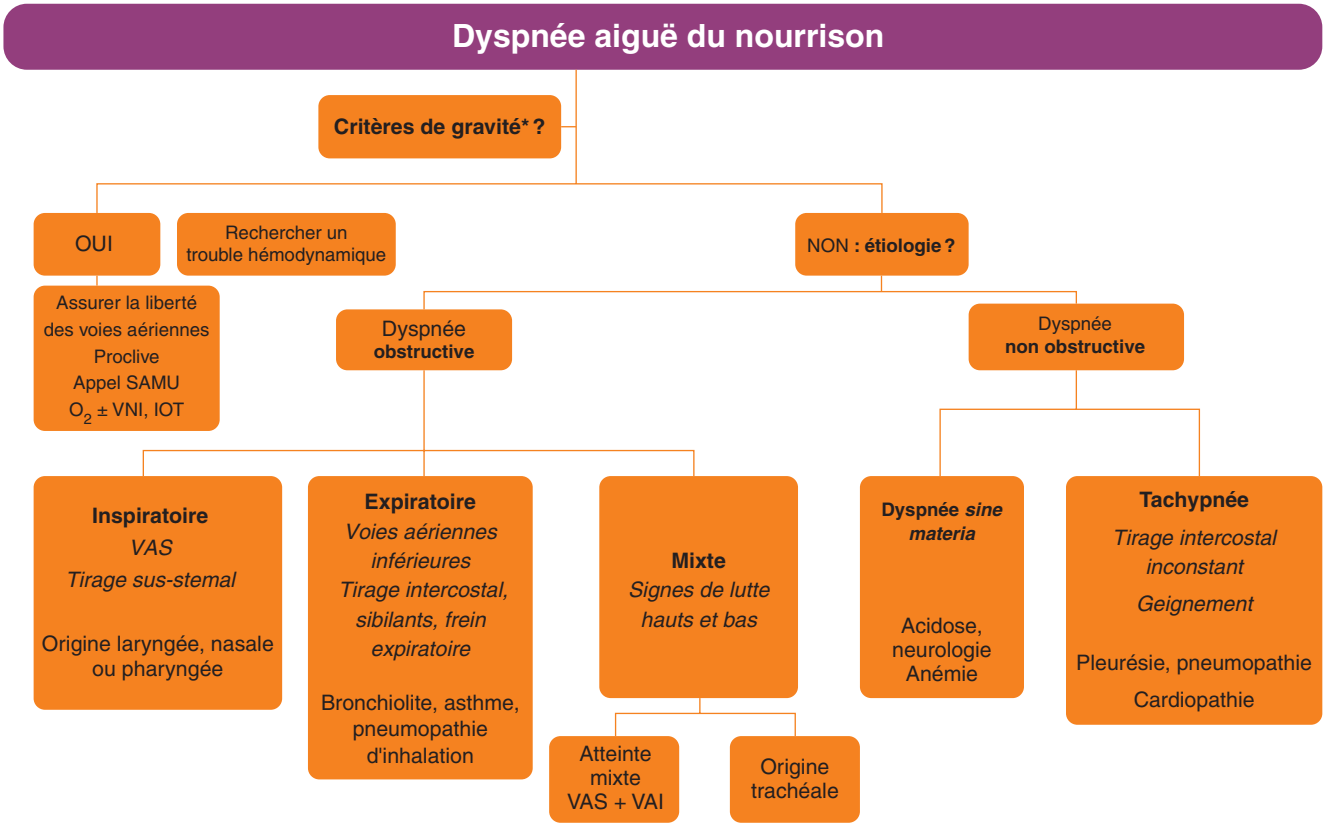


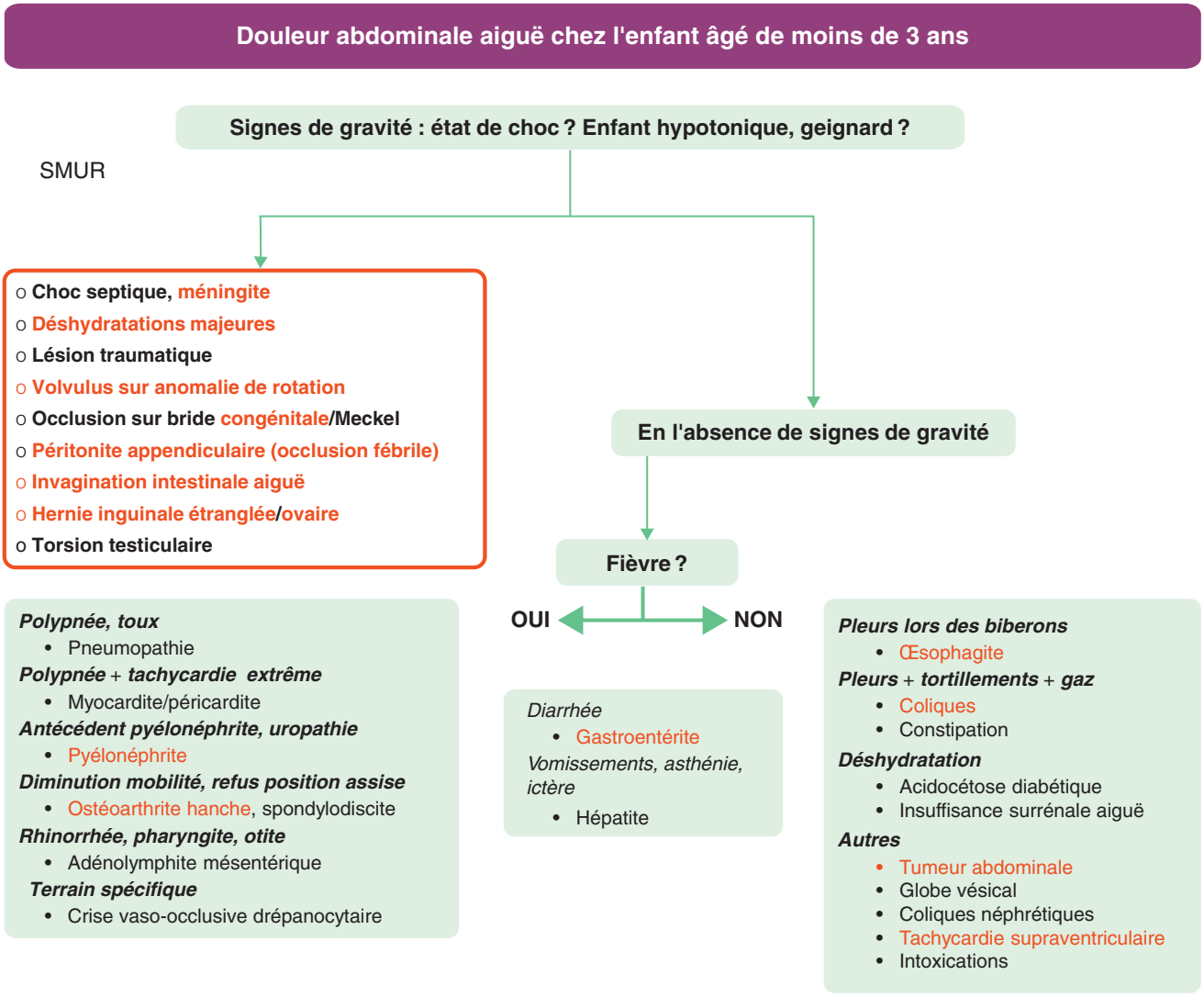
Fig. 1.6 Arbre décisionnel devant une éruption fébrile de l'enfant. ACJ : arthrite chronique juvénile ; CMV : cytomégalovirus ; DRESS : *Drug Reaction with Eosinophilia and Systemic Symptoms* ; EBV : *Epstein-Barr Virus* ; SSSS : *Staphylococcal Scalded Skin Syndrome* ; TSS : *Toxic Shock Syndrome*.



*** Signes de gravité d'une dyspnée aiguë de nourrisson**

- FR < 15 ou > 65/min
- Signes d'épuisement : FR irrégulière avec pauses, diminution d'intensité des signes de lutte, bradycardie
- Signes d'hypoxie : cyanose, battement des ailes du nez, SaO_2 < 92 %
- Signes d'hypercapnie : pâleur, extrémités froides, sueurs, tachycardie, hypertension artérielle précédant de peu l'hypotension
- Bradycardies ou troubles de la conscience : imposent une intubation immédiate
- Gazométrie : $PaO_2 \leq 60$ mmHg, $PaCO_2 \geq 60$ mmHg
- Gravité tenant au terrain : ancien prématuré, âge < 6 semaines, cardiopathie ou pathologie pulmonaire sous-jacente (dysplasie bronchopulmonaire, mucoviscidose, asthme), immunosuppression

Fig. 1.7 Arbre décisionnel devant une dyspnée aiguë du nourrisson. FR : fréquence respiratoire ; IOT : intubation orotrachéale ; $PaCO_2$ et PaO_2 : pressions partielles en dioxyde de carbone et en oxygène du sang artériel ; SaO_2 : saturation en oxygène ; VAI et VAS : voies aériennes inférieures et supérieures ; VNI : ventilation non invasive.



En rouge : affections se révélant plus spécifiquement ou plus fréquemment chez le jeune enfant par des douleurs abdominales

Fig. 1.8 Arbre décisionnel devant une douleur abdominale aiguë du nourrisson et du jeune enfant (moins de 3 ans).

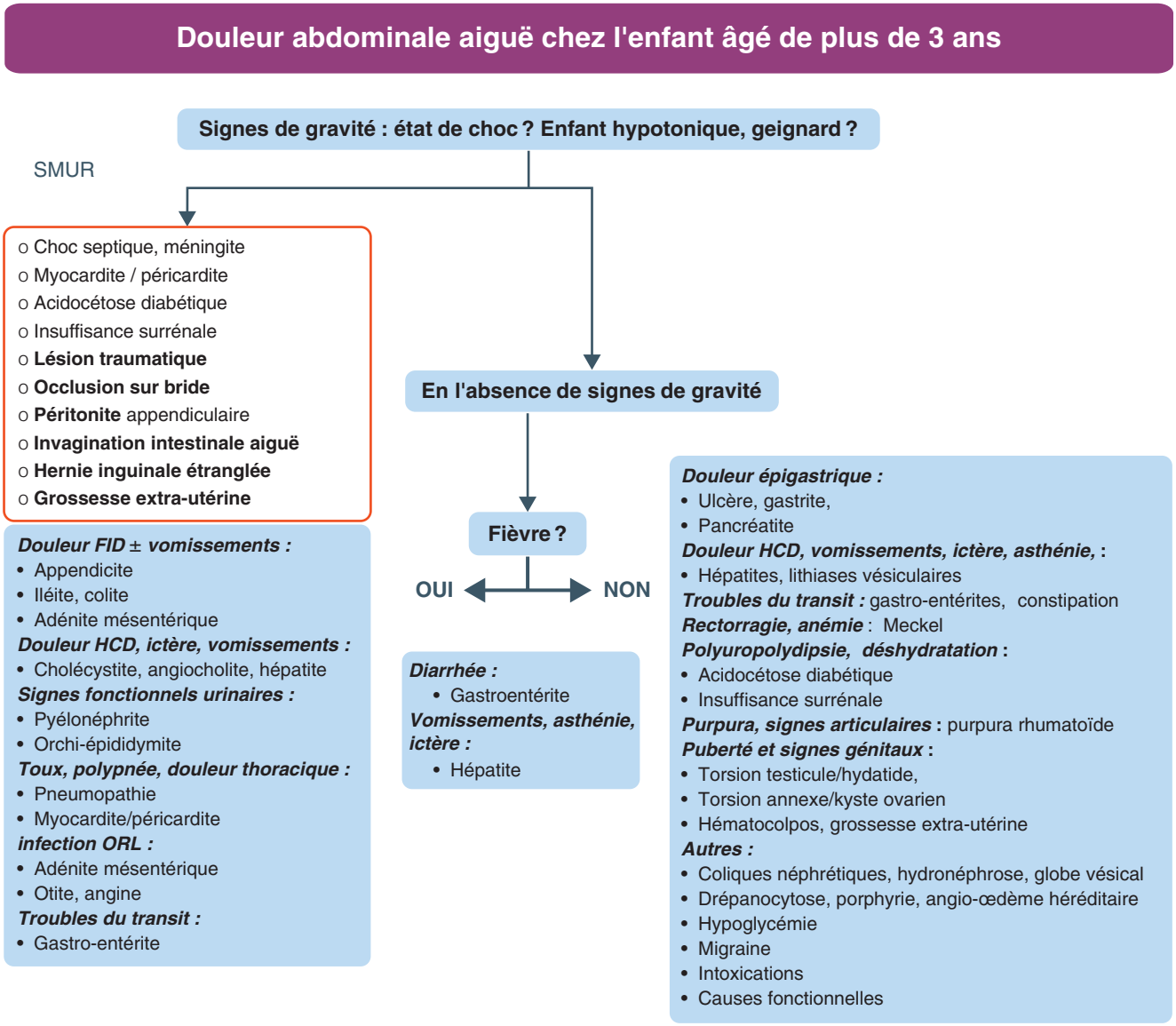
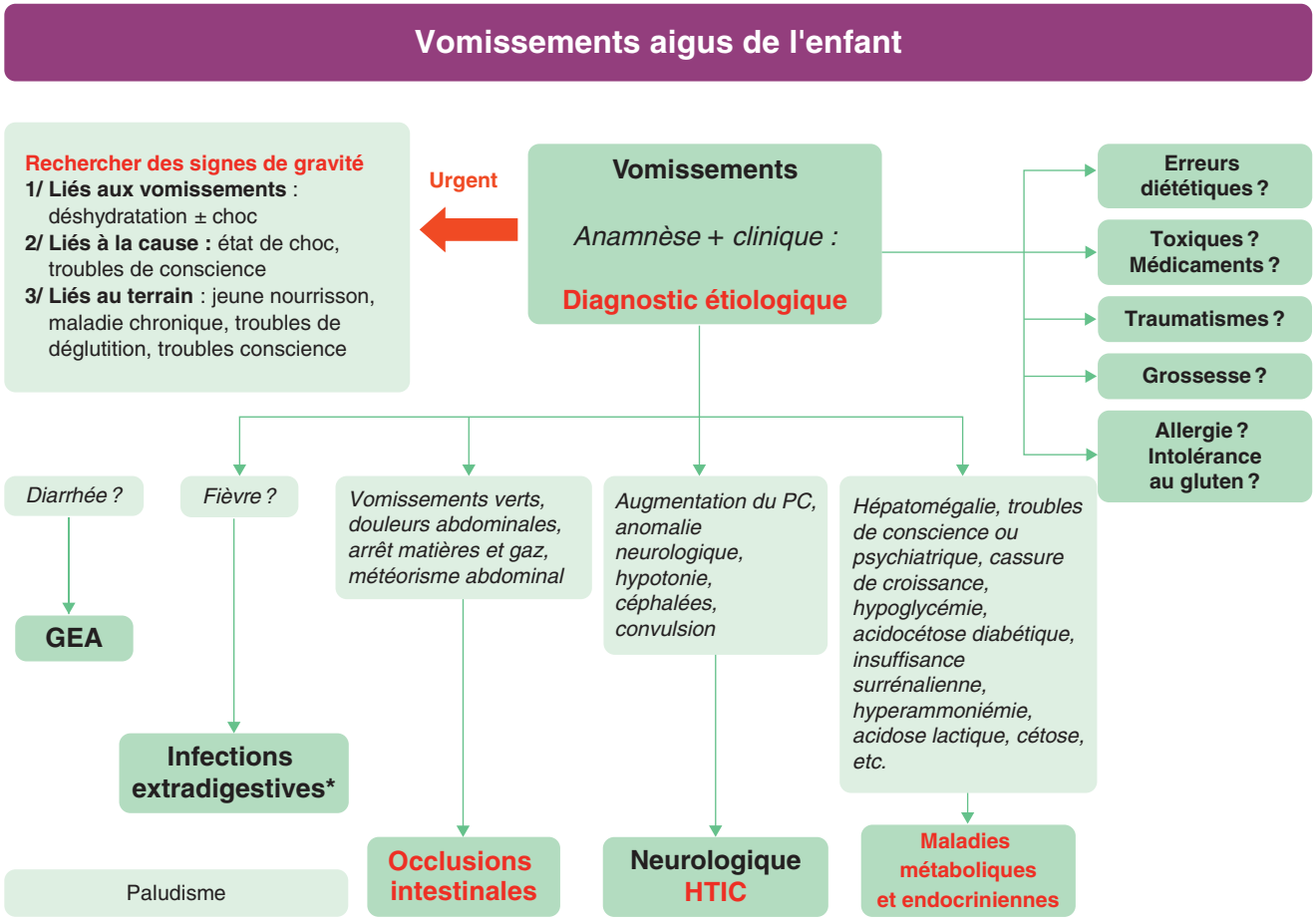


Fig. 1.9 Arbre décisionnel devant une douleur abdominale aiguë de l'enfant de plus de 3 ans. FID : fosse iliaque droite ; HCD : hypocondre droit.



* Toute infection chez l'enfant peut s'accompagner de vomissement (otite, infection urinaire, pneumonie, etc.)

Fig. 1.10 Arbre décisionnel devant des vomissements aigus de l'enfant. GEA : gastro-entérite aiguë ; HTIC : hypertension intracrânienne ; PC : périmètre crânien.

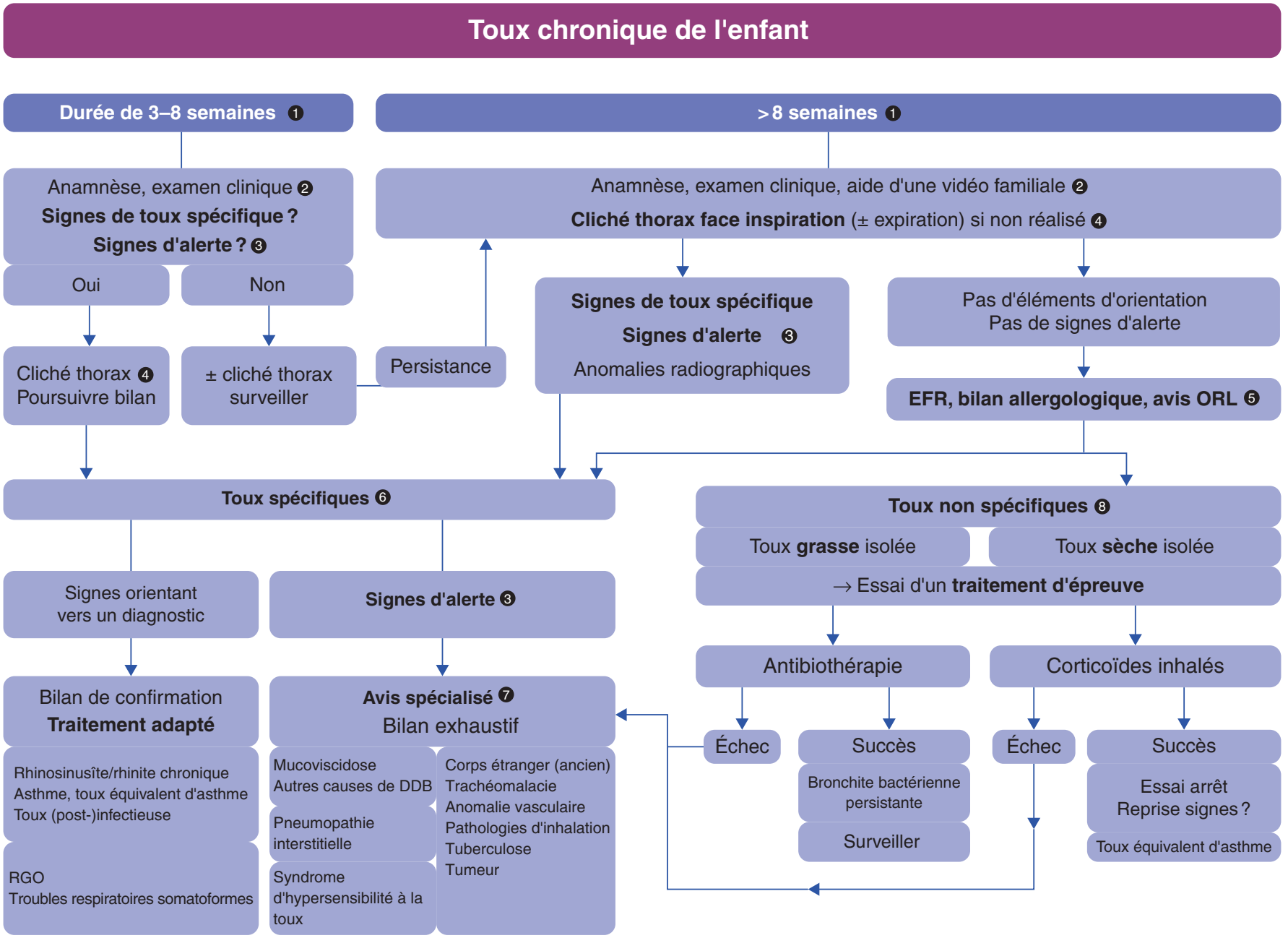


Fig. 1.11 Arbre décisionnel devant une toux chronique de l'enfant. DDB : dilatation des bronches ; EFR : épreuves fonctionnelles respiratoires ; RGO : reflux gastro-œsophagien. Les numéros sont détaillés dans le chapitre 25. *Benoist G, Thouvenin G. Toux chronique de l'enfant. Perfectionnement en pédiatrie. Pas à pas 2019. Arch Pediatr. 2019; 2 (sup. 1) : S51–S59.*

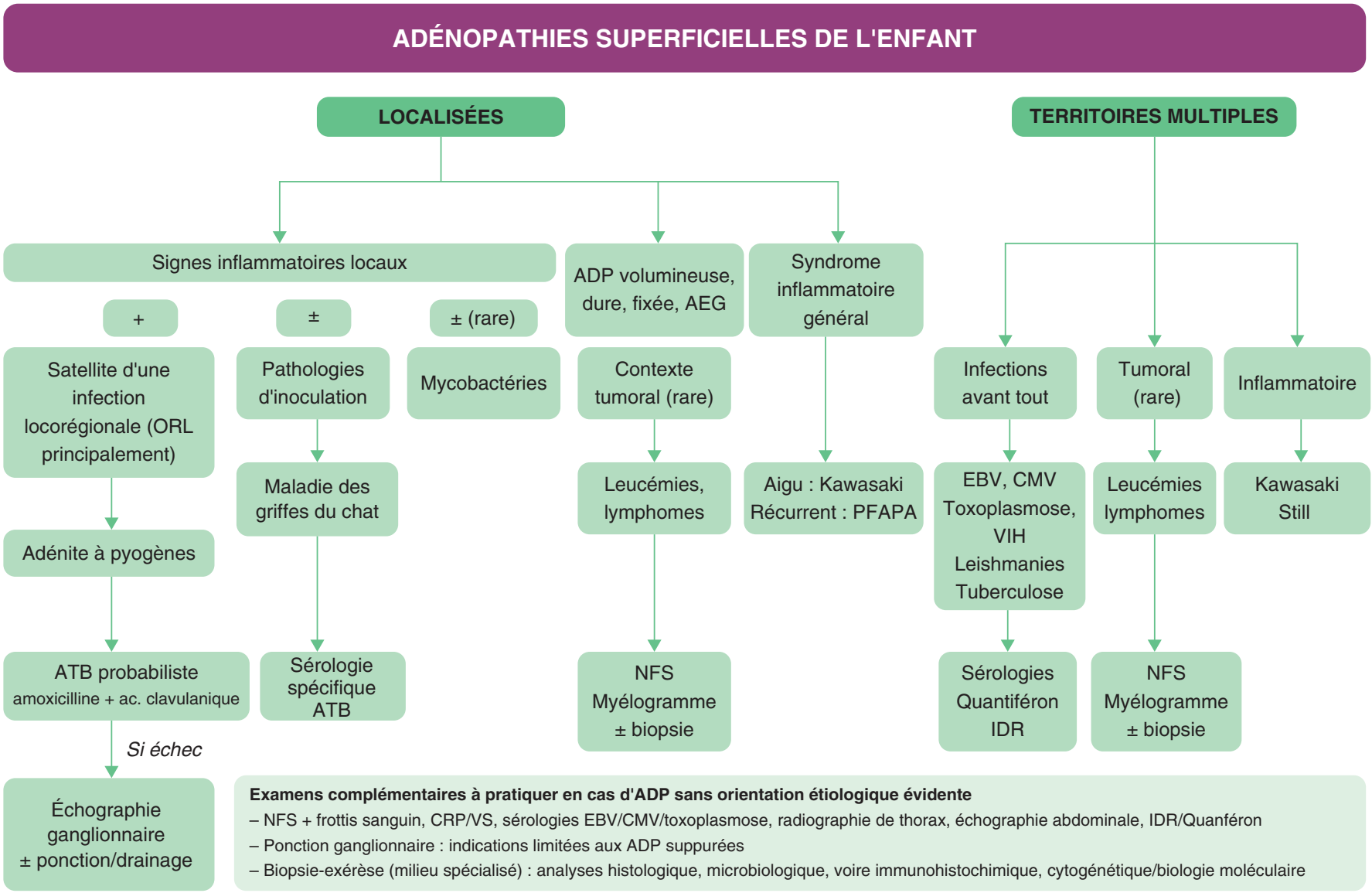


Fig. 1.12 Arbre décisionnel devant des adénopathies (ADP) superficielles de l'enfant. ATB : antibiothérapie ; CMV : cytomégalovirus ; CRP : C-réactive protéine ; EBV : *Epstein-Barr Virus* ; IDR : intradermoréaction ; NFS : numération formule sanguine ; PFAPA : *Periodic Fever, Aphthous Stomatitis, Pharyngitis, and Cervical Adenitis* ; VIH : virus de l'immunodéficience humaine ; VS : vitesse de sédimentation.

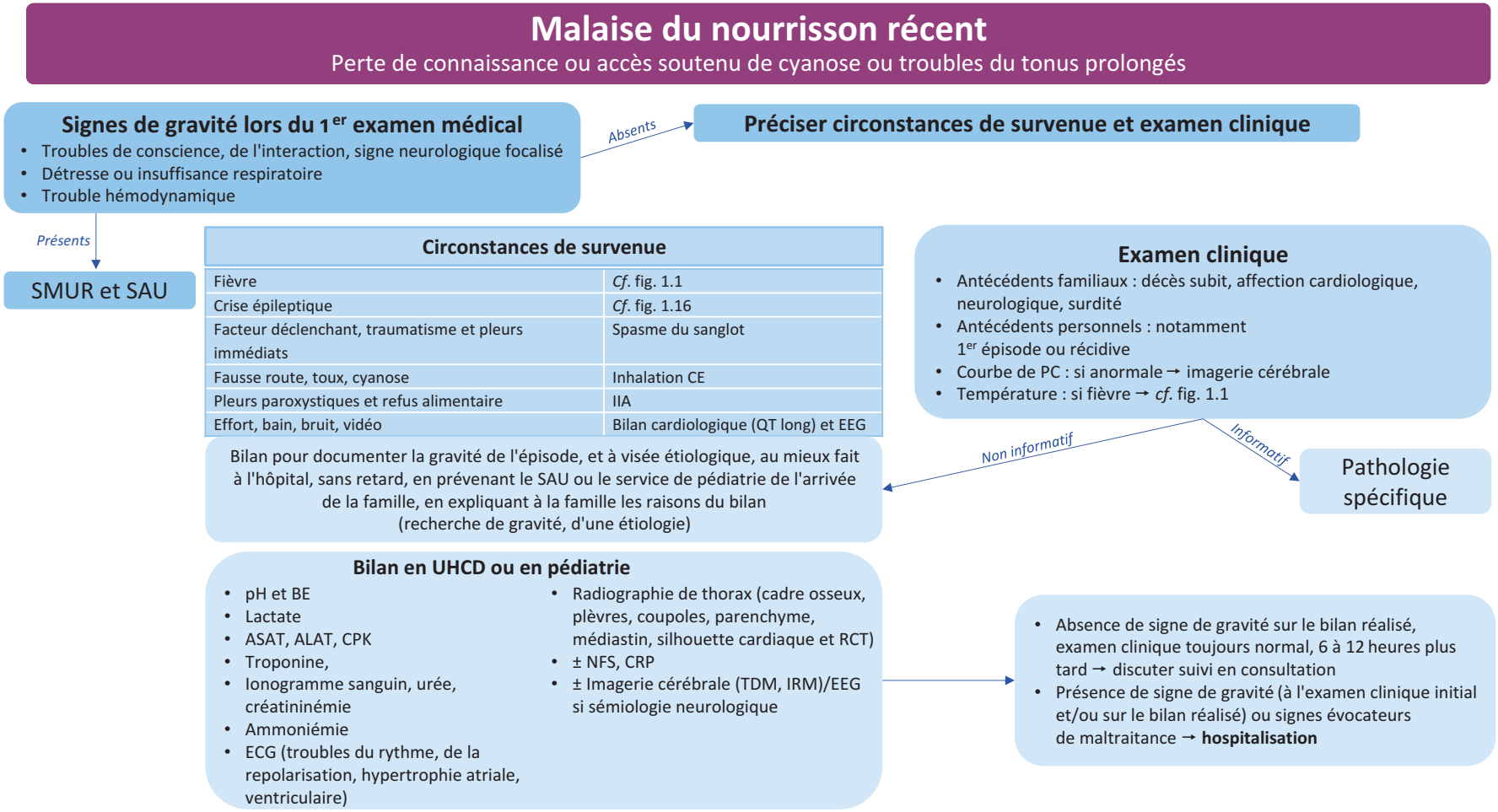


Fig. 1.13 Arbre décisionnel devant un malaise du nourrisson. ALAT : alanine-aminotransférase ; ASAT : aspartate-aminotransférase ; BE : base excès ; CE : corps étranger ; CPK : créatine-phosphokinase ; CRP : C-réactive protéine ; ECG : électrocardiogramme ; EEG : électroencéphalogramme ; IIA : invagination intestinale aiguë ; IRM : imagerie par résonance magnétique ; NFS : numération formule sanguine ; PC : périmètre crânien ; SAU : service d'accueil des urgences ; RCT : rapport cardiothoracique ; SMUR : service médical d'urgence et de réanimation ; TDM : tomodensitométrie ; UHCD : unité d'hospitalisation de courte durée.

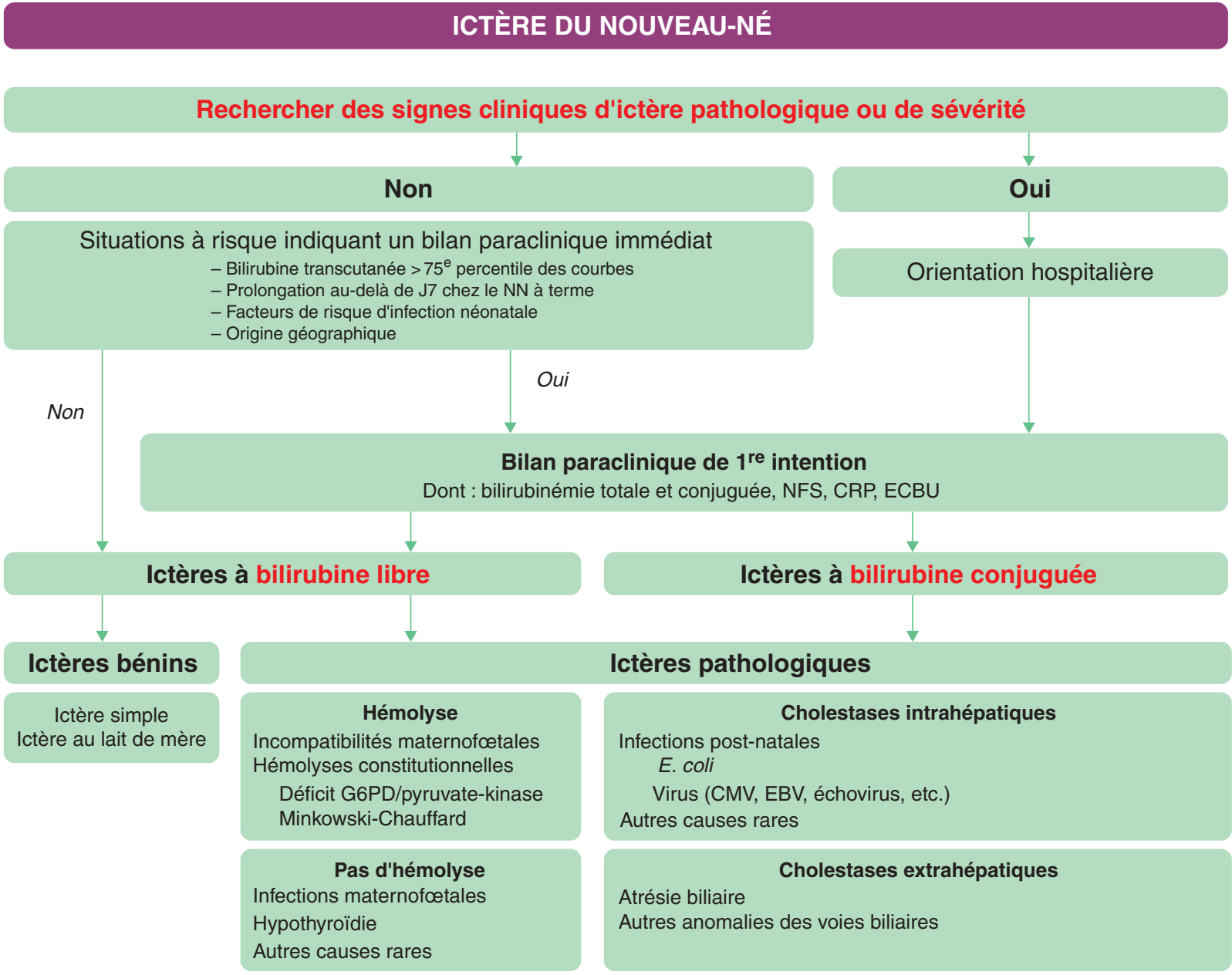


Fig. 1.14 Arbre décisionnel devant un ictère du nouveau-né (NN). CMV : cytomégalovirus ; CRP : C-réactive protéine ; EBV : *Epstein-Barr Virus* ; ECBU : examen cytobactériologique des urines ; G6PD : glucose-6-phosphate-déshydrogénase ; NFS : numération formule sanguine.

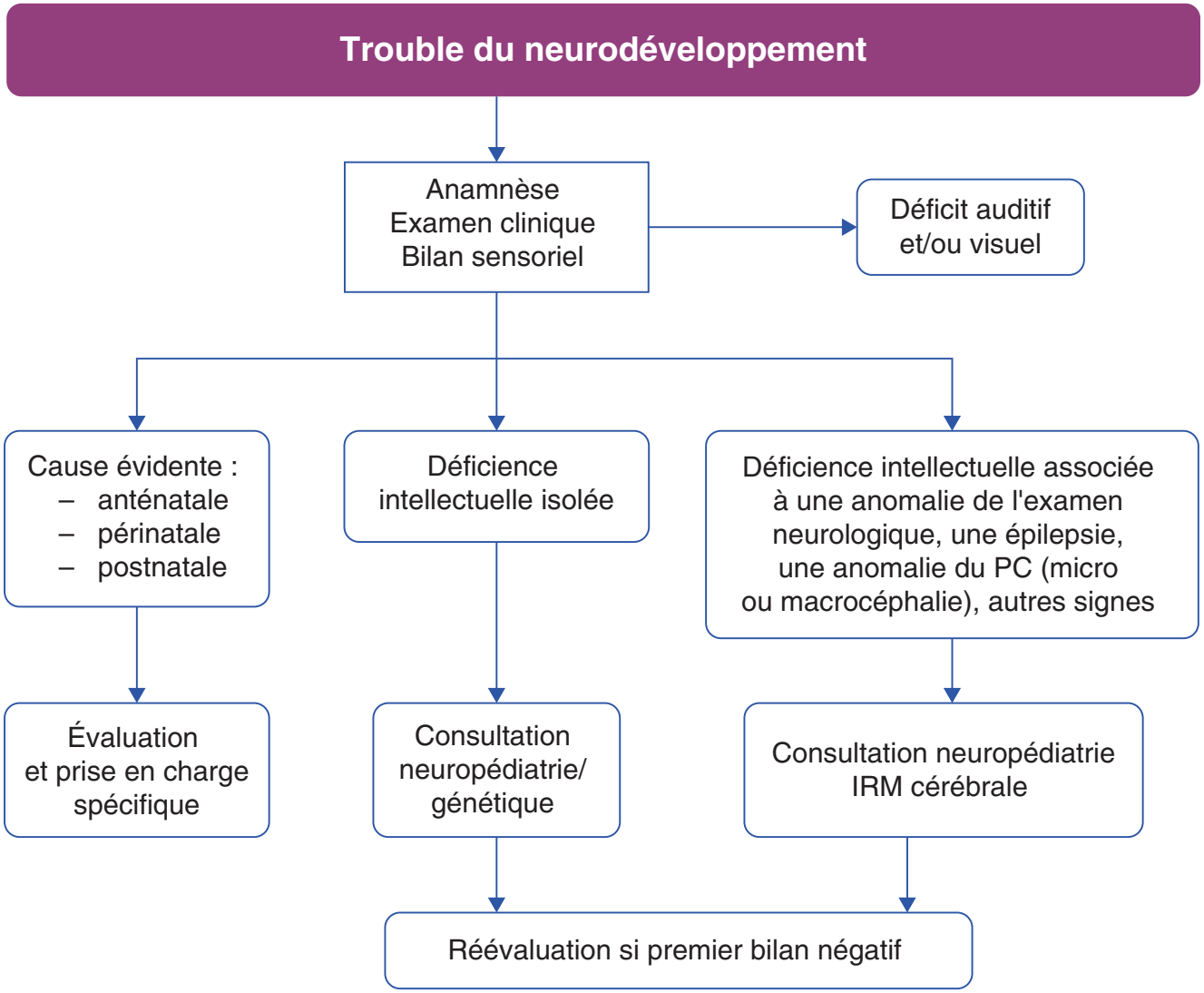


Fig. 1.15 Arbre décisionnel devant un trouble du neurodéveloppement. IRM : imagerie par résonance magnétique ; PC : périmètre crânien.

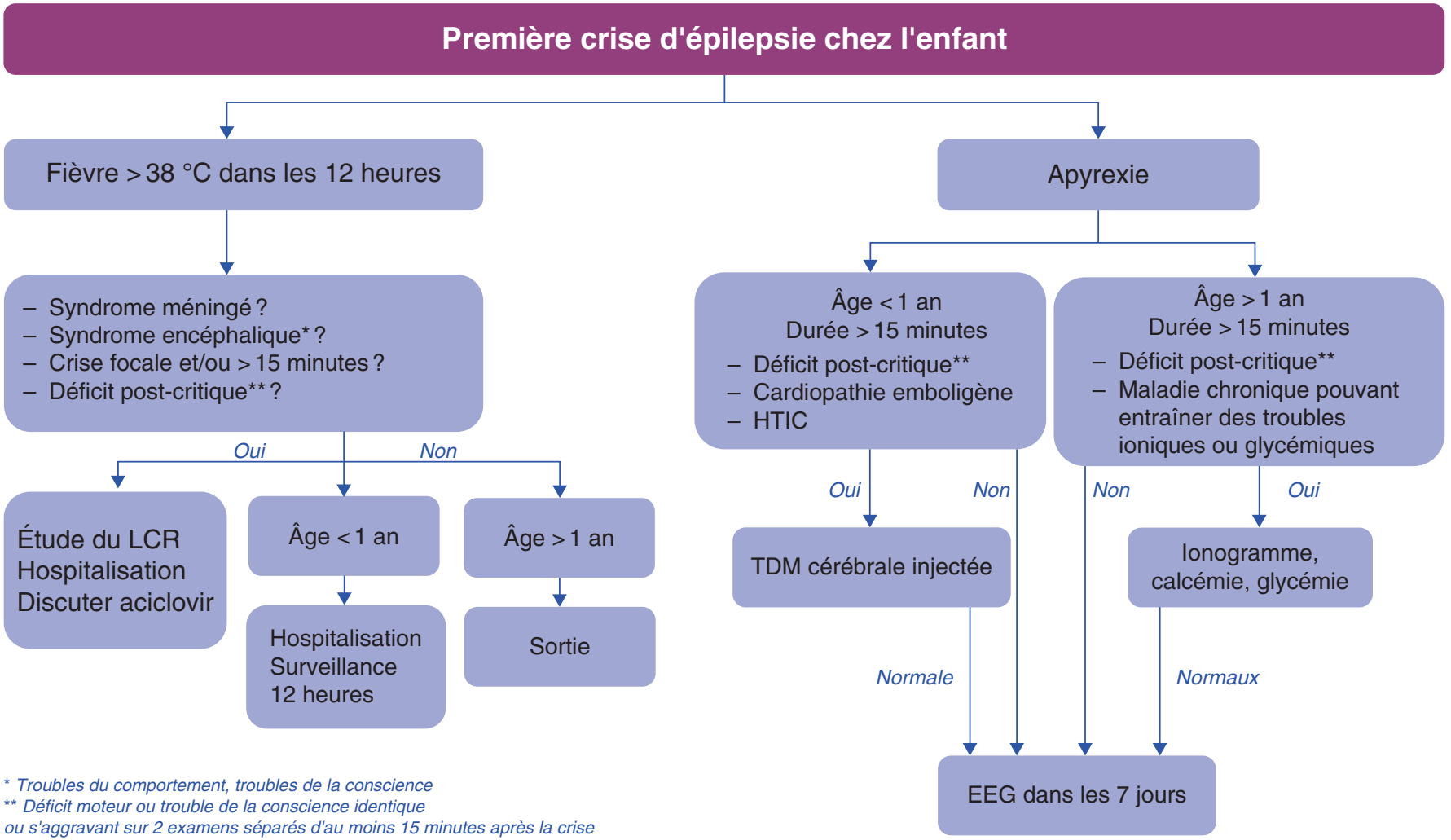


Fig. 1.16 Arbre décisionnel devant une 1re crise d'épilepsie chez l'enfant. EEG : électroencéphalogramme ; HTIC : hypertension intracrânienne ; LCR : liquide céphalorachidien ; TDM : tomodensitométrie.

Chapitre 2

Anomalies d'examen clinique ou biologique

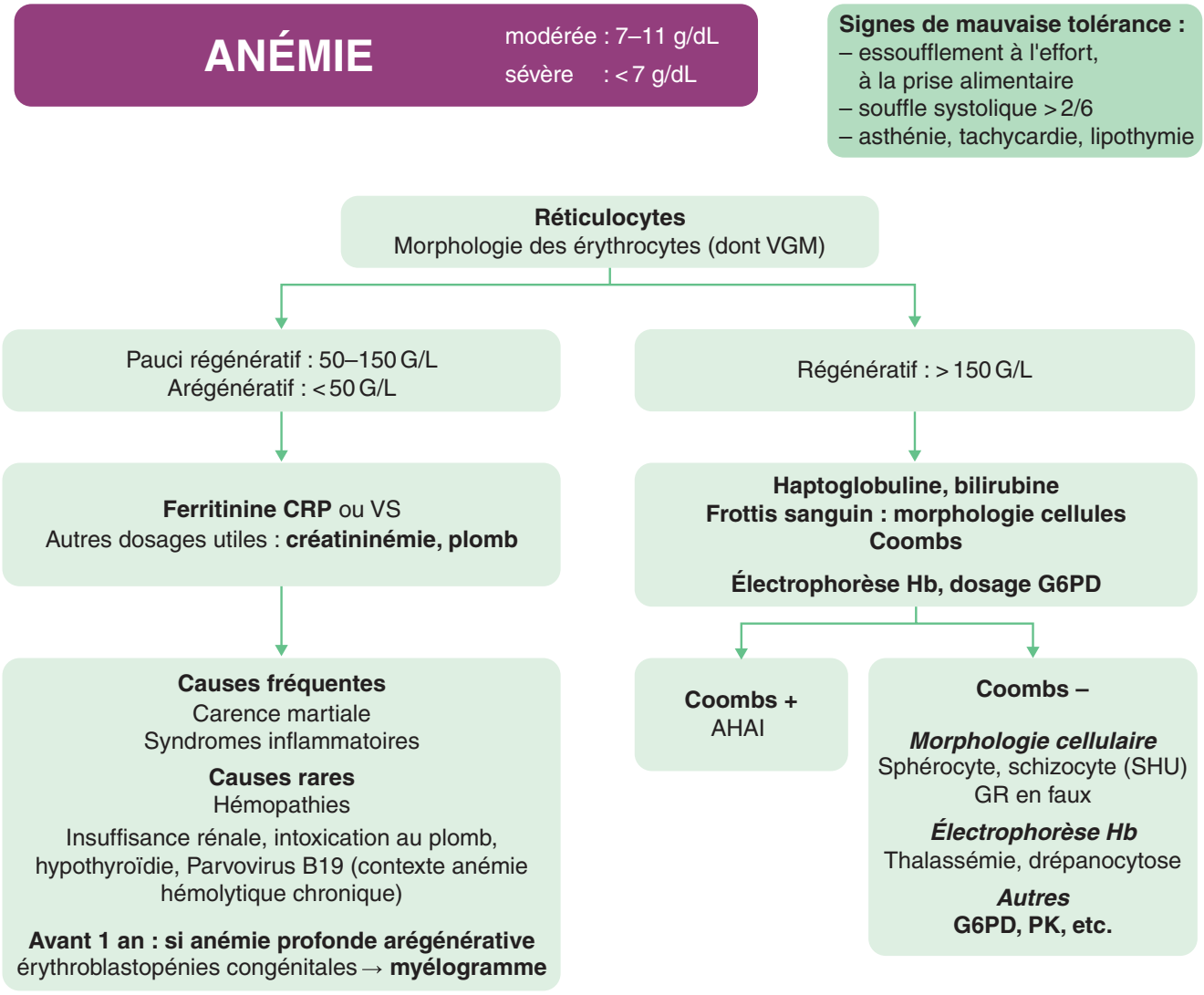


Fig. 2.1 Arbre décisionnel devant une anémie de l'enfant. AHAI : anémie hémolytique auto-immune ; CRP : C-réactive protéine ; G6PD : glucose-6-phosphate-déshydrogénase ; GR : globules rouges ; Hb : hémoglobine ; PK : pyruvate-kinase ; SHU : syndrome hémolytique et urémique ; VGM : volume globulaire moyen ; VS : vitesse de sédimentation.

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

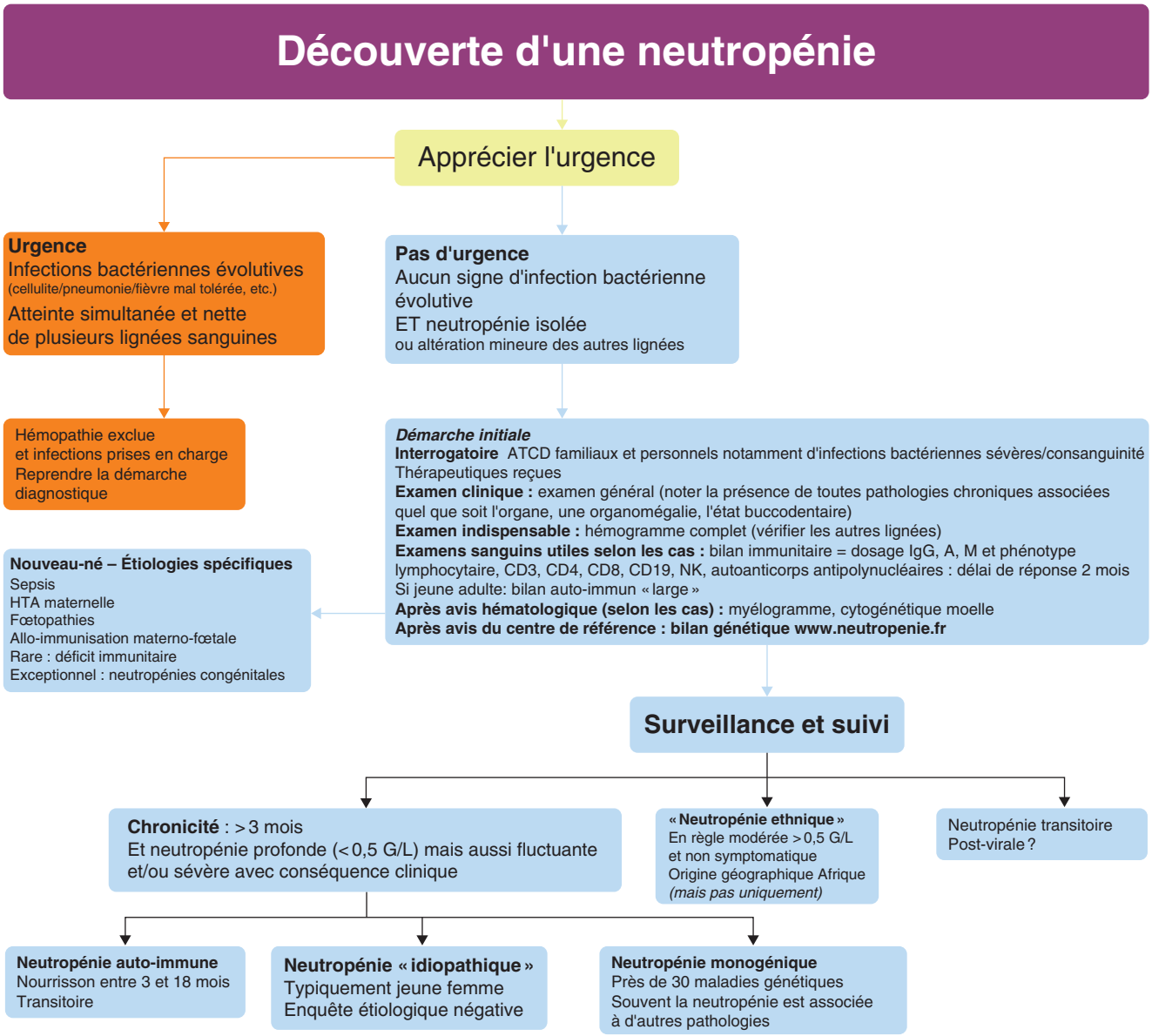


Fig. 2.2 Arbre décisionnel devant une neutropénie de l'enfant. HTA : hypertension artérielle ; Ig : immunoglobulines ; NK : *Natural Killer*. *D'après CNR – Neutropénies chroniques (www.neutropenie.fr).*

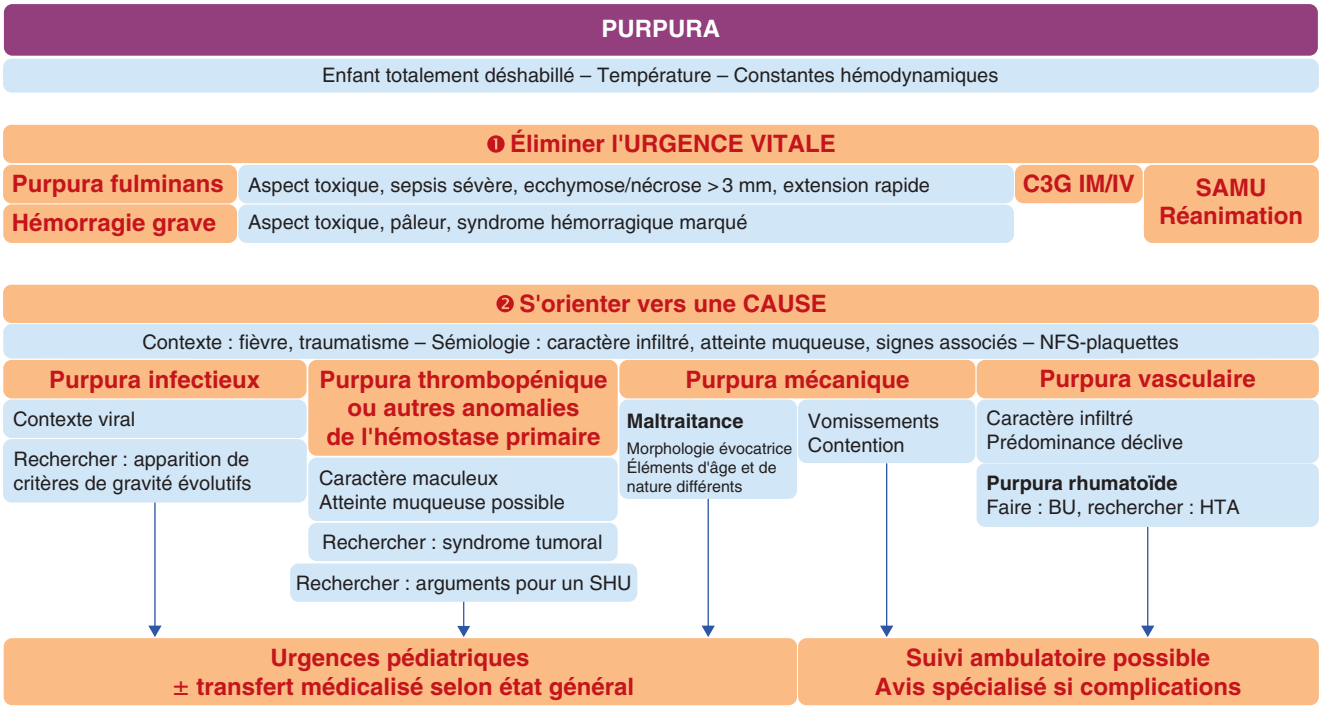


Fig. 2.3 Arbre décisionnel devant un purpura de l'enfant. BU : bandelette urinaire ; C3G : céphalosporine de 3e génération ; IM : intramusculaire ; IV : intraveineux ; NFS : numération formule sanguine ; SHU : syndrome hémolytique et urémique.

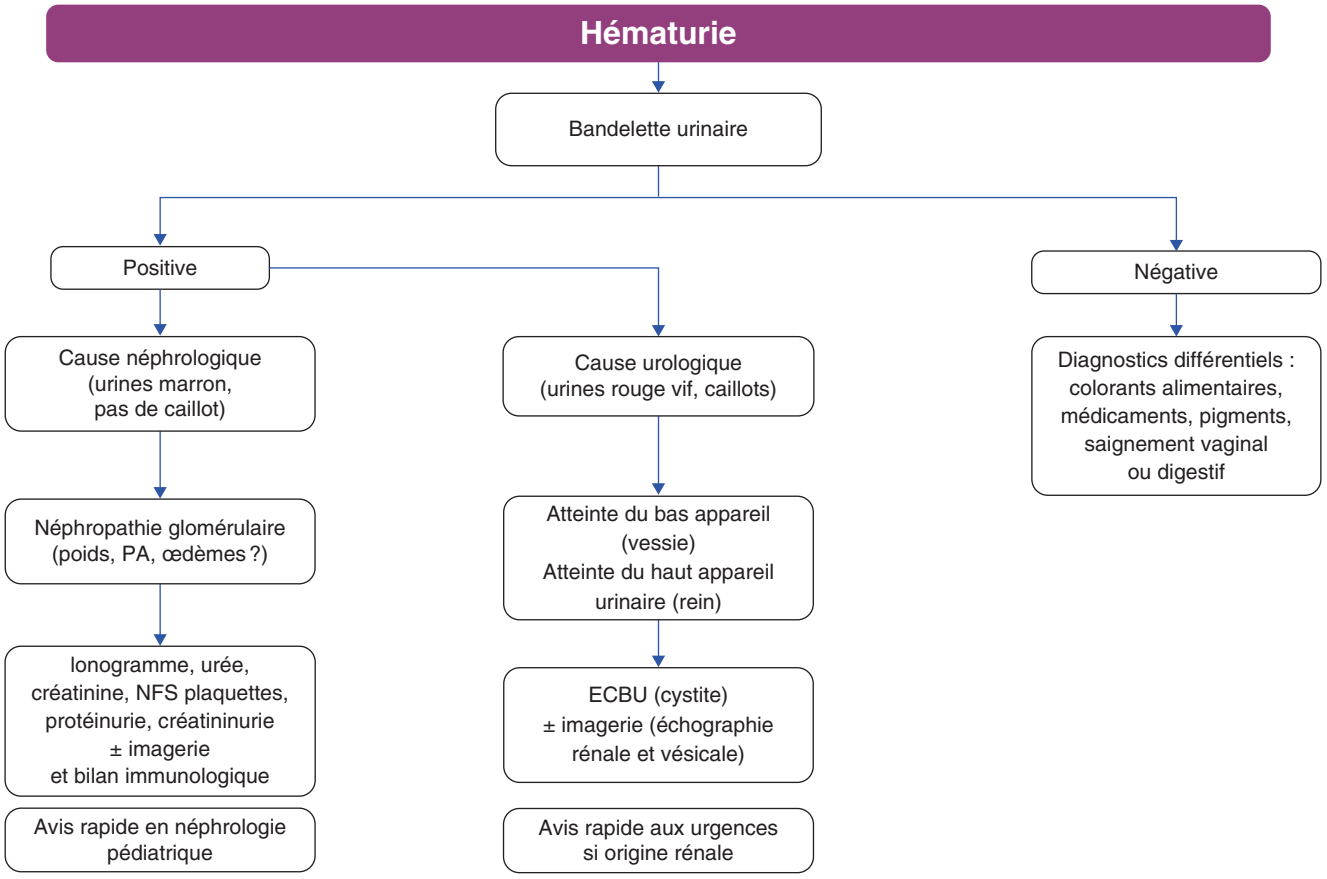


Fig. 2.4 Arbre décisionnel devant une hématurie de l'enfant. ECBU : examen cytobactériologique des urines ; NFS : numération formule sanguine ; PA : pression artérielle.

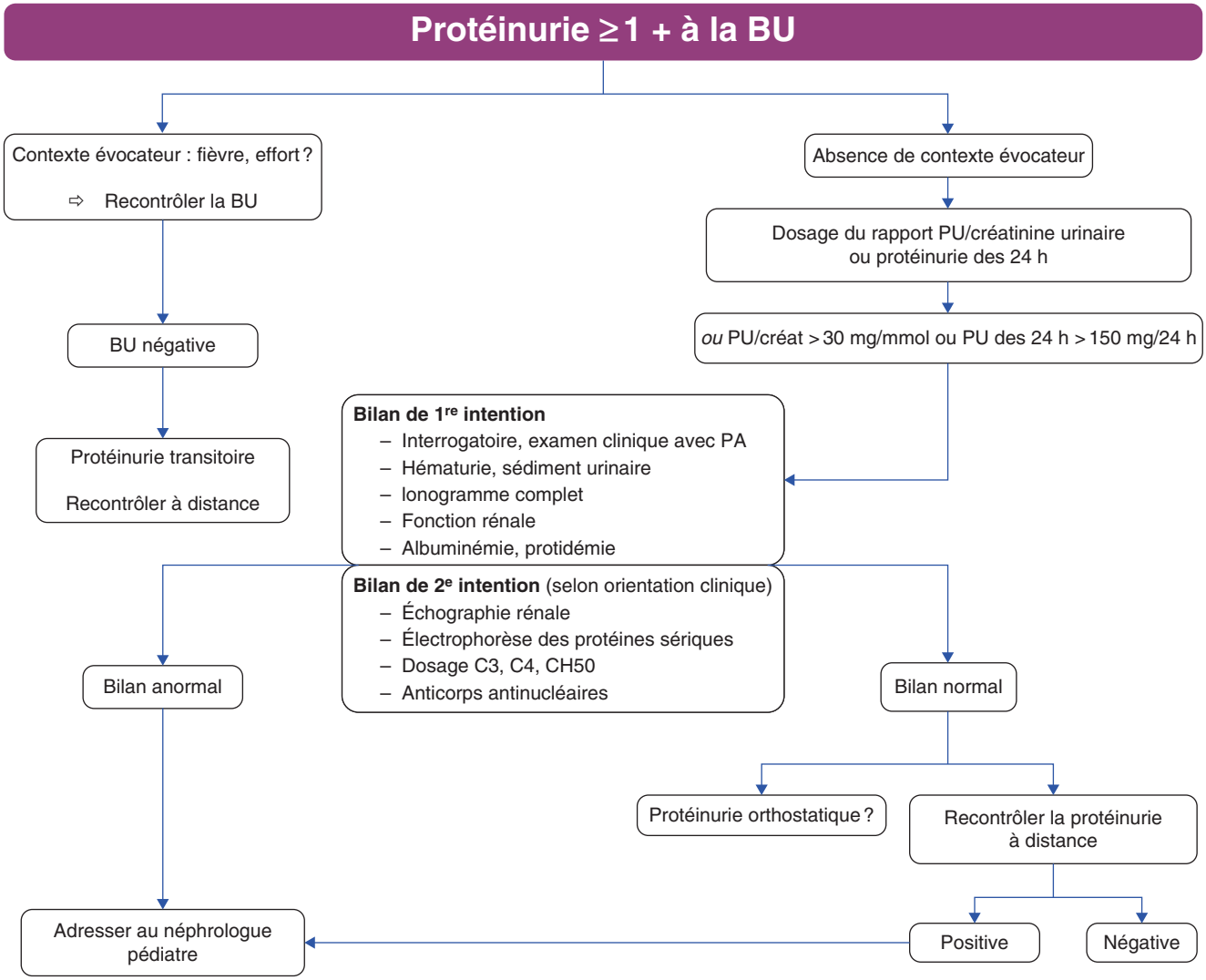


Fig. 2.5 Arbre décisionnel devant la découverte fortuite d'une protéinurie (PU) de l'enfant. En dehors de ce contexte, les signes d'appel (œdème, hypertension artérielle) sont de type néphrologique (*cf.* chapitre 20). BU : bandelette urinaire ; PA : pression artérielle.

Chapitre 3

Imagerie

Coordonné par Marianne Alison

Hayat Ouaziz, Alexandra Ntorkou

PLAN DU CHAPITRE

Bonnes pratiques en imagerie pédiatrique . . . 26

Radiographie thoracique 38

L'imagerie a une place importante dans la démarche diagnostique en pédiatrie.

Son juste usage nécessite une bonne connaissance des possibilités et des limites des différentes techniques disponibles. La justification des examens d'imagerie s'appuie sur les référentiels de recommandations pour les professionnels de santé, notamment sur le Guide de bon usage des examens d'imagerie médicale, élaboré sous l'égide de la Société française de radiologie et de la Société française de biophysique et de médecine nucléaire en concertation avec la Haute autorité de santé et de l'Autorité de sûreté nucléaire. Le niveau de preuve scientifique et l'importance de l'exposition aux rayonnements ionisants sont mentionnés pour chaque indication. Ces recommandations répondent aux objectifs de radioprotection des enfants, en raison de leur plus grande sensibilité aux rayonnements ionisants.

La bonne connaissance de l'aspect normal en fonction de l'âge est également un prérequis indispensable à une bonne interprétation des images.

Bonnes pratiques en imagerie pédiatrique

Principes de radioprotection

La sensibilité des fœtus et des enfants aux rayonnements ionisants est nettement supérieure à celle des adultes en raison d'une croissance cellulaire plus importante et d'une espérance de vie plus longue. L'exposition aux rayonnements ionisants augmente le risque de développer un cancer radio-induit.

Les principes de radioprotection doivent donc être encore plus rigoureux en pédiatrie. Ils reposent sur trois principes fondamentaux :

- la justification, qui consiste à évaluer l'indication de chaque examen en termes de bénéfice/risque pour l'enfant. Le médecin demandeur et le radiologue réalisant l'acte peuvent se fonder sur le référentiel. Un examen utile pour le patient est un examen qui modifiera la prise en charge du patient, qu'il soit positif ou négatif ;
- la substitution, qui consiste à privilégier les modalités d'imagerie non irradiantes (échographie et IRM) quand elles peuvent répondre à la question posée ;
- l'optimisation, fondée sur la démarche ALARA « aussi bas que raisonnablement possible », qui consiste à optimiser les paramètres d'acquisition de façon à avoir non pas une « belle image » mais une image informative permettant le diagnostic.

Techniques

Radiographie standard

La radiographie conventionnelle garde une place importante en pédiatrie, notamment pour l'exploration du thorax et du squelette. Elle correspond à la moitié des actes réalisés en pédiatrie.

Des techniques de contention (coussins de mousse, sacs de sable, sangles velcro, craniostat pour le crâne, chaises spécifiques pour les radiographies de thorax) permettent de diminuer les artefacts de mouvement et d'améliorer ainsi la qualité.

Des planchettes de plexiglas et des bandes de gaze permettent d'immobiliser les jeunes enfants pour des examens plus complexes (opacifications digestives ou urinaires en fluoroscopie).

Les progrès technologiques permettent de diminuer les doses (capteurs plans, technique EOS).

Lorsque les paramètres sont optimisés en fonction de l'âge et du poids du patient, les doses délivrées par une radiographie standard sont équivalentes à quelques jours d'irradiation naturelle.

Échographie doppler

L'échographie est une technique fondée sur les ultrasons, très utilisée en pédiatrie car indolore, sans effet secondaire, réalisable sans sédation, y compris au lit du malade. Les sondes de haute fréquence utilisées en routine en pédiatrie permettent d'avoir une excellente résolution spatiale, supérieure à celle de l'imagerie en coupe. La faible épaisseur pariétale et l'absence de graisse intra-abdominale rendent cette technique beaucoup plus performante que le scanner

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

pour l'exploration de l'abdomen en pédiatrie. Elle a également l'avantage de permettre une analyse dynamique en temps réel (péristaltisme intestinal). Elle est limitée par les interfaces osseuses, aériques (distension aérique abdominale) et graisseuses (obésité).

Le mode doppler permet une analyse de la vascularisation et l'enregistrement du flux sanguin : sens de circulation des vaisseaux, spectre artériel ou veineux, vitesse, index de résistance. Des nouveaux modes doppler ultrarapide permettent désormais de détecter avec une plus grande sensibilité des flux de plus en plus lents.

De nouvelles modalités permettent également de mesurer l'élasticité correspondant à la « dureté » tissulaire (en kPa). Cette technique est notamment utile pour le suivi des pathologies hépatiques chroniques.

Le temps d'examen est de l'ordre de 15–20 minutes en moyenne, parfois plus pour des examens complexes.

Tomodensitométrie

Elle est rarement utilisée en 1re intention chez l'enfant. Les indications doivent toujours être pesées en termes de bénéfice/risque car cette technique, reposant sur les rayons X, délivre des doses très supérieures à la radiologie conventionnelle, de l'ordre de quelques mois à quelques années d'irradiation naturelle en fonction de l'organe exploré.

La durée d'acquisition des images est de l'ordre de quelques secondes, ce qui en fait une modalité d'imagerie accessible en urgence, sans sédation (traumatisme crânien, polytraumatisme, etc.).

La tomodensitométrie reste une technique utile pour l'analyse fine du parenchyme pulmonaire et pour l'analyse des structures osseuses comme le rocher.

L'injection de produit de contraste iodé est souvent nécessaire (scanner abdominal, scanner thoracique pour exploration du médiastin, pathologie neurologique aiguë non traumatique) nécessitant la pose d'une voie veineuse. Les principaux risques de l'injection de produit de contraste iodé sont l'extravasation du produit de contraste dans les tissus mous, l'aggravation d'une insuffisance rénale (néphrotoxicité), le risque allergique (choc anaphylactique), rare mais imprévisible.

En dehors du contexte d'urgence, la sédation peut être nécessaire chez les jeunes enfants (6 mois – 5 ans) pour éviter les artefacts de mouvement.

Imagerie par résonance magnétique (IRM)

L'IRM repose sur le phénomène de résonance magnétique nucléaire des protons de l'eau. Ces protons sont soumis à un champ magnétique extérieur et à une excitation électromagnétique (onde de radiofréquence) et la réponse enregistrée va permettre de créer une image. Cette modalité d'imagerie est non irradiante et dispose d'une excellente résolution en contraste. Il s'agit cependant d'un examen bruyant et long (entre 20 et 40 minutes selon les indications), nécessitant une immobilité parfaite de l'enfant et donc une sédation pour les plus jeunes (entre 4–6 mois et 5 ans), voire une anesthésie générale pour les enfants plus grands non coopérants.

Les contre-indications à l'IRM sont la présence d'un implant cochléaire, d'un neurostimulateur, d'un corps étranger métallique, notamment intraoculaire (risque de déplacement ou d'échauffement), d'un pacemaker ou d'un défibrillateur (en l'absence de carte de compatibilité pour le champ magnétique concerné 1,5 ou 3 T).

Des séquences d'angiographie, sans injection de produit de contraste, permettent d'analyser la morphologie des vaisseaux (angiographie artérielle ou veineuse).

L'injection de produit de contraste (chélate de gadolinium) est nécessaire pour rechercher une prise de contraste principalement dans un contexte infectieux, inflammatoire ou tumoral. Seuls les chélates de gadolinium macrocycliques, les plus stables, ont l'AMM en pédiatrie (acide gadotérique, gadobutrol). Les contre-indications à l'injection de chélate de gadolinium sont les antécédents d'allergie au produit de contraste, l'insuffisance rénale sévère (clairance < 30 mL/min) ou l'insuffisance hépatique en raison du risque de fibrose systémique néphrogénique. Des dépôts tissulaires de chélate de gadolinium ont été mis en évidence, notamment dans les noyaux gris centraux, chez les patients ayant reçu des injections répétées de chélate de gadolinium. Si aucune relation n'a encore été rapportée entre ces anomalies de signal et d'éventuels symptômes, le principe de précaution incite à être plus restrictif dans les indications d'injection, notamment pour le suivi des pathologies chroniques.

Imagerie du système nerveux central

Technique

Échographie transfontanellaire (ETF)

Elle est possible avant 6-8 mois (idéalement avant 3 mois) tant que la fontanelle antérieure est ouverte. Elle est l'examen de choix pour le suivi des prématurés permettant de rechercher avec une bonne sensibilité les lésions hémorragiques (sous-épendymaire, intraventriculaire ou intraparenchymateuse) (fig. 3.1). Elle ne permet pas une analyse satisfaisante des espaces péricérébraux et de la convexité, et n'est donc pas adaptée pour la recherche d'hématome sous-dural ou extradural.

Les coupes par voie transmastoïdienne permettent de mieux analyser la fosse postérieure.

Échographie médullaire

L'échographie de la moelle épinière et du canal sacré est possible avant l'ossification des arcs postérieurs, soit avant l'âge de 3–4 mois, idéalement avant 2 mois. Elle s'effectue avec une sonde de haute fréquence.

Le cône médullaire a une terminaison effilée et doit être situé au-dessus de L3.

Il existe des variantes de la normale : dilatation du ventricule terminal (5e ventricule).

IRM

L'IRM est la technique de choix pour l'exploration morphologique et fonctionnelle du cerveau. Sa résolution en contraste supérieure à celle du scanner permet une meilleure analyse du ruban cortical, de la différenciation cortico-sous-corticale, des anomalies de signal de la substance blanche ou des noyaux gris centraux. C'est la technique de choix pour étudier la gyration et la myélinisation, pour l'analyse des structures de la ligne médiane (région hypothalamo-hypophysaire, chiasma, corps calleux) et de la fosse postérieure.

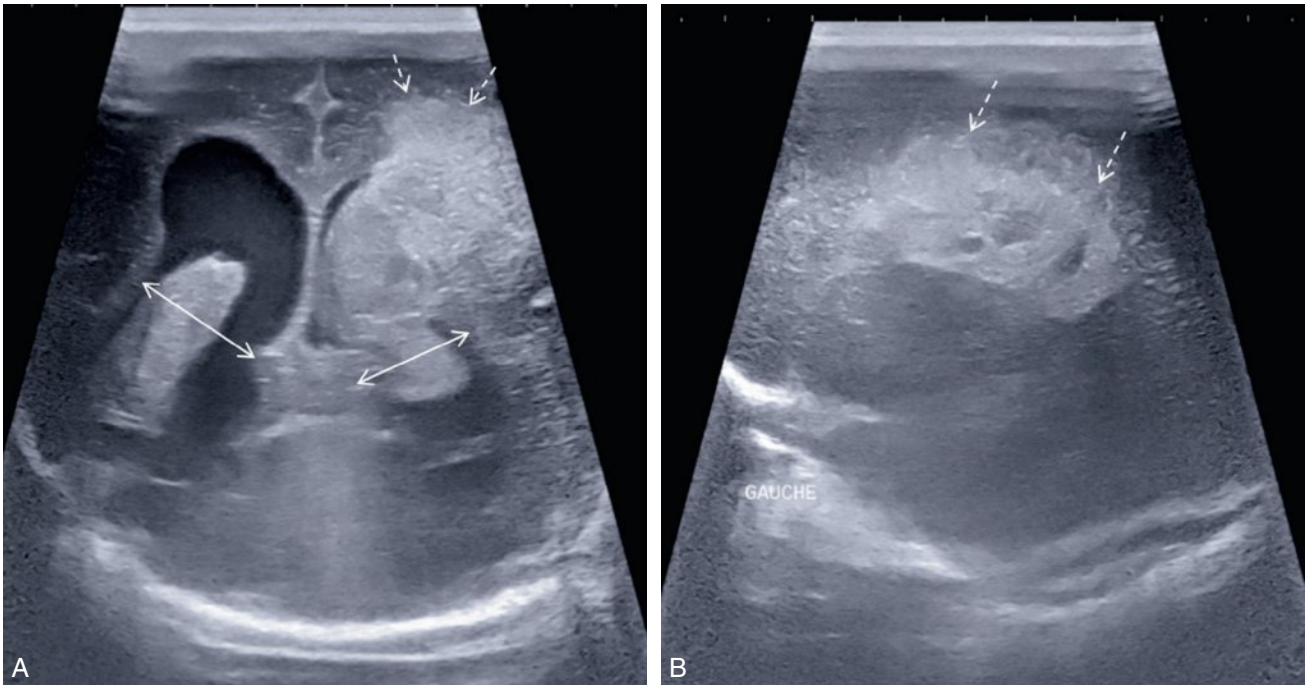


Fig. 3.1 Échographie transfontanellaire avec coupe coronale (A) et sagittale (B) chez un grand prématuré. Hémorragie intraventriculaire avec dilatation des carrefours ventriculaires (double flèche) et infarctus veineux hémorragique de la substance blanche périventriculaire postérieure gauche (flèche pointillée).

Les séquences conventionnelles (T1, T2, T2*) permettent d'avoir une imagerie anatomique de qualité. Les séquences fonctionnelles comme la séquence de diffusion, de perfusion sans injection (*Arterial Spin Labeling*), la spectroscopie (analyse du métabolisme) permettent de détecter plus précocement des anomalies, de mieux caractériser les anomalies de signal et d'avoir des mesures quantitatives.

Scanner

L'accessibilité et la rapidité du scanner en font un examen de choix en urgence, notamment pour rechercher des lésions traumatiques : fractures, pneumencéphalie, saignements intraparenchymateux ou péricérébraux (fig. 3.2).

Des artefacts de la voûte osseuse limitent l'analyse fine de la fosse postérieure et de la région hypothalamo-hypophysaire.

Indications

Anomalie du périmètre céphalique

Macrocéphalie

Des signes d'hypertension intracrânienne justifient la réalisation d'une imagerie en coupe en urgence.

En cas d'augmentation du périmètre céphalique avec changement de couloir ou en cas de signe neurologique associé, une imagerie en coupe est recommandée rapidement et l'IRM doit être privilégiée.

Les principaux diagnostics à éliminer en urgence sont des hématomes sous-duraux d'un traumatisme non accidentel (*cf.* fig. 3.2) et une hydrocéphalie (hémorragie intraventriculaire, méningite, sténose de l'aqueduc, tumeur).

Dans un contexte familial de macrocrânie et lorsque l'examen neurologique est normal, l'ETF suffit en général au diagnostic de macrocrânie bénigne familiale lorsque la fontanelle antérieure est encore ouverte.

Microcéphalie

Une IRM est indiquée pour orienter vers une étiologie (infection materno-fœtale, lésion clastique, malformation cérébrale, etc.).

Déformation de la voûte, suspicion de craniosténose

Les radiographies standards du crâne face et profil sont indiquées mais de réalisation et d'interprétation difficiles. Un scanner basse dose peut être réalisé en cas de doute diagnostique et pour le bilan préopératoire. L'échographie des sutures réalisée par un praticien expérimenté peut également permettre de faire le diagnostic.

Convulsions

Convulsion fébrile

Aucune imagerie n'est indiquée en cas de crise convulsive fébrile simple ayant les critères suivants : survenue chez un enfant âgé de 1 à 5 ans, convulsion brève (< 1 minute le plus souvent, toujours < 15 minutes), généralisée, sans déficit post-critique et avec un examen neurologique normal.

En cas de crise convulsive fébrile complexe ou compliquée, correspondant à une crise focale, prolongée (> 10 minutes), survenue avant l'âge de 1 an ou après 5 ans, avec un déficit post-critique et/ou un examen neurologique anormal, une pathologie infectieuse (méningite, encéphalite) doit être recherchée et une imagerie doit être réalisée sans retarder le traitement.

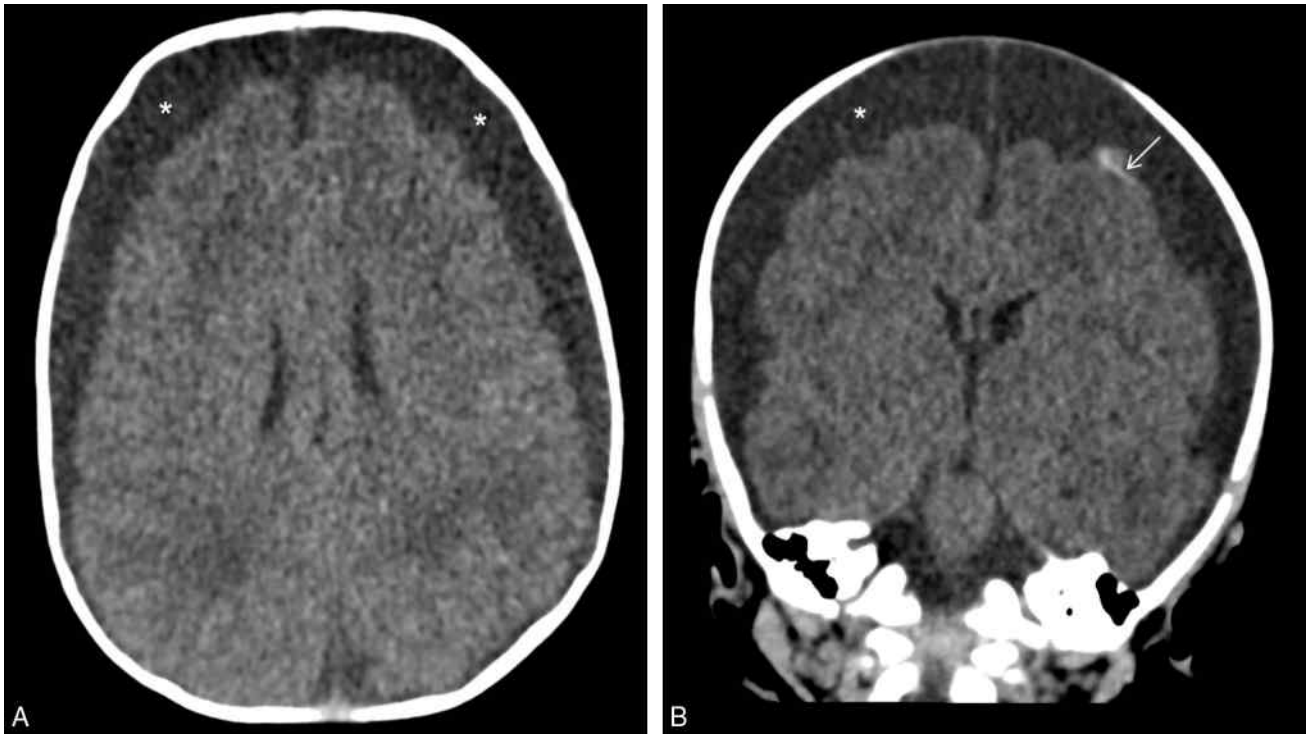


Fig. 3.2 Scanner cérébral sans injection réalisé chez un nourrisson de 2 mois pour bilan de malaise avec macrocrânie. Coupe axiale (**A**) et reconstruction coronale (**B**) montrant des collections sous-durales hypodenses (*) compatibles avec des hématomes sous-duraux anciens et une hyperdensité spontanée extra-axiale dans la convexité (flèche) évoquant une hémorragie aiguë sur arrachement/thrombose d'une veine pont, l'ensemble faisant suspecter un traumatisme non accidentel.

Convulsion non fébrile inaugurale

En cas de première crise convulsive non fébrile, une imagerie cérébrale (scanner ou IRM selon les disponibilités) doit être réalisée en urgence dans les cas suivants :

- nouveau-né ou nourrisson de moins de 1 an pour rechercher une origine vasculaire, des lésions traumatiques accidentelles ou non (Silverman, traumatisme obstétrical) ou infectieuse (tableau souvent atypique des méningites à cet âge, notamment non fébriles) ;
- signes neurologiques focaux, signes d'HTIC ou troubles de la conscience ;
- contexte de traumatisme craniofacial ;
- plus rarement, contexte d'apparition de signe neurologique aigu ou d'une crise inhabituelle chez un enfant épileptique connu.

Épilepsie

L'épilepsie est une affection chronique caractérisée par la répétition des crises, convulsives ou non. Le premier bilan est clinique et électroencéphalographique (EEG).

Pour certains syndromes (épilepsie absence de l'enfant, épilepsie absence de l'adolescent, épilepsie myoclonique juvénile et épilepsie de l'enfant à pointes centro-temporale), l'imagerie n'est pas recommandée.

Dans tous les autres syndromes, une IRM cérébrale est indiquée sans urgence. Le délai de réalisation dépend de l'étiologie sous-jacente suspectée.

Le protocole IRM doit être adapté en fonction des données cliniques et EEG.

Céphalées aiguës

En cas de céphalées fébriles avec syndrome méningé, une ponction lombaire est réalisée en urgence pour éliminer une méningite. Une imagerie cérébrale la précède s'il existe des signes de localisation.

En cas de céphalées non fébriles, l'interrogatoire et l'examen clinique orientent le diagnostic. Une imagerie est indiquée en urgence devant toute suspicion de céphalée lésionnelle :

- examen neurologique anormal ou signes d'hypertension intracrânienne ;
- céphalées post-traumatiques ;
- céphalées récentes ou inhabituelles.

L'IRM cérébrale est l'examen à privilégier. Un scanner peut être réalisé en cas d'urgence et de non-disponibilité de l'IRM si l'examen neurologique est anormal ou en cas de signes d'HTIC.

Céphalées récurrentes et migraines

La migraine est une pathologie fréquente dont le diagnostic est clinique. Chez l'enfant, les crises sont souvent plus courtes (< 4 heures), avec une localisation frontopariétale bilatérale fréquente (2/3 des cas) et une pâleur inaugurale (3/4 des cas). Les troubles digestifs sont souvent au premier plan. Selon les recommandations de l'HAS de 2002, il n'y a pas d'indication à réaliser une imagerie cérébrale devant une migraine typique sans ou avec aura.

Chez un migraineux connu, il est recommandé de pratiquer un scanner ou une IRM cérébrale devant :

- une céphalée d'apparition brutale (céphalée dite « en coup de tonnerre ») ;

- une céphalée récente se différenciant de la céphalée habituelle ;
- une anomalie à l'examen clinique.

En cas de céphalées récurrentes, une imagerie est indiquée en cas d'éléments cliniques faisant suspecter une organicité :

- céphalées permanentes ou augmentant en fréquence et/ou en intensité ;
- céphalées nocturnes ou d'effort ;
- changement de caractère ou apparition de difficultés scolaires ;
- crises convulsives associées ;
- examen neurologique anormal, signes d'hypertension intracrânienne ;
- torticolis associé (tumeur de la fosse postérieure).

Traumatisme crânien (TC)

Dans le contexte de traumatisme crânien, un scanner cérébral est indiqué en urgence dans les cas suivants :

- score de Glasgow < 15, trouble de la conscience, somnolence inhabituelle ;
- signe de fracture du crâne (diastatique, embarrure, base du crâne) ;
- signe neurologique de localisation.

Le scanner ou la surveillance clinique hospitalière sont justifiés dans les cas suivants :

- perte de connaissance ;
- amnésie > 5 minutes ;
- céphalées sévères ou s'aggravant ;
- vomissements répétés (> 3) ou après intervalle libre ;
- mécanisme : AVP, objet à fort impact ;
- convulsion post-traumatique ;
- terrain particulier : coagulopathie.

Chez l'enfant de moins de 2 ans, les lésions intracrâniennes peuvent être pauci ou asymptomatiques et l'examen clinique est plus difficile, ce qui incite à la prudence, notamment avant 6 mois. Les signes cliniques considérés comme prédictifs de lésion intracrânienne sont élargis et incluent, en plus des items précédents :

- fontanelle bombante ;
- chute > 0,9 m ;
- suspicion de traumatisme non accidentel : ecchymose/œdème ou plaie > 5 cm (< 1 an), absence d'histoire claire de traumatisme ;
- hématome du scalp (non frontal) ;
- modification du comportement habituel (selon les parents) : somnolence, irritabilité.

Retard de développement

L'IRM cérébrale, réalisée après avis spécialisé, est un des éléments possibles de l'enquête étiologique. Elle est plus contributive après l'âge de 2 ans. Elle n'est pas indiquée lorsque la maladie causale est prouvée.

Fossette sacrococcygienne ou anomalies cutanées de la ligne médiane

L'échographie médullaire est justifiée avant 2 mois de vie, en cas de contexte malformatif ou s'il existe une anomalie cutanée de la ligne médiane mesurant plus de 5 mm et se situant à plus de 25 mm de l'anus.

L'IRM est indiquée en cas de signes associés (pied creux, vessie neurologique), d'anomalie cutanée haut située sur la ligne médiane, d'impossibilité de réaliser l'échographie ou d'anomalies échographiques.

Imagerie ORL

Infections ORL

Rhinopharyngite récidivante

La radiographie de cavum de profil n'est pas recommandée. Les indications de l'adénoïdectomie reposent sur la clinique, et la corrélation entre le volume radiologique des végétations adénoïdes n'est pas démontrée. Par ailleurs, la fiabilité des mesures radiographiques est discutable.

Sinusite

La radiographie des sinus n'est pas indiquée chez l'enfant. De plus, avant l'âge de 5 ans, les sinus sont peu développés. Dans les sinusites aiguës simples, l'imagerie n'est pas spécifique et ne permet pas de différencier une atteinte infectieuse virale, bactérienne ou une atteinte inflammatoire. Une TDM à faible dose n'est indiquée que devant une situation traînante ou une présentation inhabituelle.

La suspicion d'ethmoïdite compliquée (exophtalmie, paralysie oculomotrice, baisse de l'acuité visuelle, signes neurologiques) justifie un scanner injecté en urgence, à la recherche de complications ophtalmologiques (abcès rétroseptal, thrombose de la veine ophtalmique supérieure) et/ou neurologiques.

Une sinusite frontale ou ethmoïdale présentant des signes neurologiques nécessite la réalisation en urgence d'une IRM ou d'un scanner avec injection (recherche d'empyème et/ou de complication vasculaire).

Otite compliquée

La suspicion de mastoïdite aiguë extériorisée (fièvre persistante sous traitement, tuméfaction inflammatoire rétro-auriculaire, décollement du pavillon de l'oreille) justifie la réalisation en urgence d'une TDM injectée pour rechercher une lyse du rocher, une collection sous-périostée, une thrombose du sinus veineux latéral ou une complication intracrânienne (empyème, abcès cérébral).

Torticolis aigu

Torticolis post-traumatique

Des radiographies du rachis cervical sont indiquées à la recherche de fracture.

Une subluxation rotatoire (subluxation atloïdo-axoïdienne) peut survenir après un traumatisme même minime comme une roulade. L'analyse des clichés à la phase aiguë est difficile en raison de la contracture.

Torticolis fébrile

La suspicion d'abcès profond justifie la réalisation d'un scanner injecté pour rechercher un abcès rétropharyngé ou périamygdalien et poser une éventuelle indication de drainage chirurgical, qui viendra en complément de l'antibiothérapie parentérale. L'imagerie permet également de rechercher une infection osseuse cervicale (spondylodiscite).

Torticolis non fébrile

Un torticolis acquis peut être le premier signe d'une tumeur cérébrale, médullaire ou vertébrale. Toute anomalie neurologique associée justifie donc la réalisation d'une IRM cérébrale et médullaire en urgence (ou d'un scanner en cas de non-disponibilité) (fig. 3.3).

En l'absence de traumatisme, de fièvre et lorsque l'examen neurologique est normal, il s'agit le plus souvent d'un torticolis idiopathique, nécessitant seulement une prescription d'antalgiques et régressant en 2–3 jours. En cas de torticolis persistant ou récidivant, une TDM ou une IRM est indiquée.

Masse cervicale

Le diagnostic étiologique repose sur l'anamnèse et l'examen clinique. L'échographie est l'examen de 1re intention.

Les étiologies malformatives ou infectieuses sont les plus fréquentes, les lésions tumorales malignes sont rares. Les éléments déterminants pour le diagnostic sont l'âge de l'enfant, son siège médian (kyste du tractus thyréoglosse, kyste dermoïde) ou latéral (fibromatosis coli du nouveau-né, adénite, kyste des arcs branchiaux, lymphangiome kystique, plus rarement tumeur comme le neuroblastome), son échostructure et sa vascularisation en doppler permettant de distinguer une lésion liquidienne uni ou multiloculée d'une lésion solide.

Chez le nourrisson, les lésions congénitales (kystes du tractus thyréoglosse, kystes branchiaux) ou vasculaires (hémangiomes, lymphangiomes) sont les plus fréquentes mais elles peuvent se rencontrer à tout âge.

Chez le grand enfant, les adénopathies sont extrêmement banales. L'échographie n'est justifiée que pour rechercher une abcédation dans un contexte infectieux ou en cas de suspicion de lésion tumorale.

L'imagerie en coupes (TDM ou IRM) n'intervient qu'en 2e intention pour préciser une lésion indéterminée à l'échographie et/ou l'extension de cette lésion.

Imagerie thoracique

Infection respiratoire basse

Une radiographie du thorax est indiquée pour affirmer le diagnostic de pneumopathie en cas de toux fébrile associée à des signes de lutte ou une tachypnée, la présence d'anomalies à l'auscultation pulmonaire étant inconstante.

Une radiographie du thorax peut être réalisée en cas de fièvre d'origine inconnue, les enfants pouvant développer une pneumonie sans signe thoracique.

Elle est également recommandée en cas de persistance des symptômes sous traitement antibiotique, à la recherche de complications : extension, apparition d'un épanchement pleural ou d'un abcès pulmonaire. En cas de pleuropneumopathie, l'échographie pleurale est indiquée pour caractériser l'épanchement (libre ou cloisonné).

Le contrôle radiologique d'une pneumopathie est recommandé en cas de pneumopathie ronde (pour s'assurer de l'absence de malformation sous-jacente) ou de

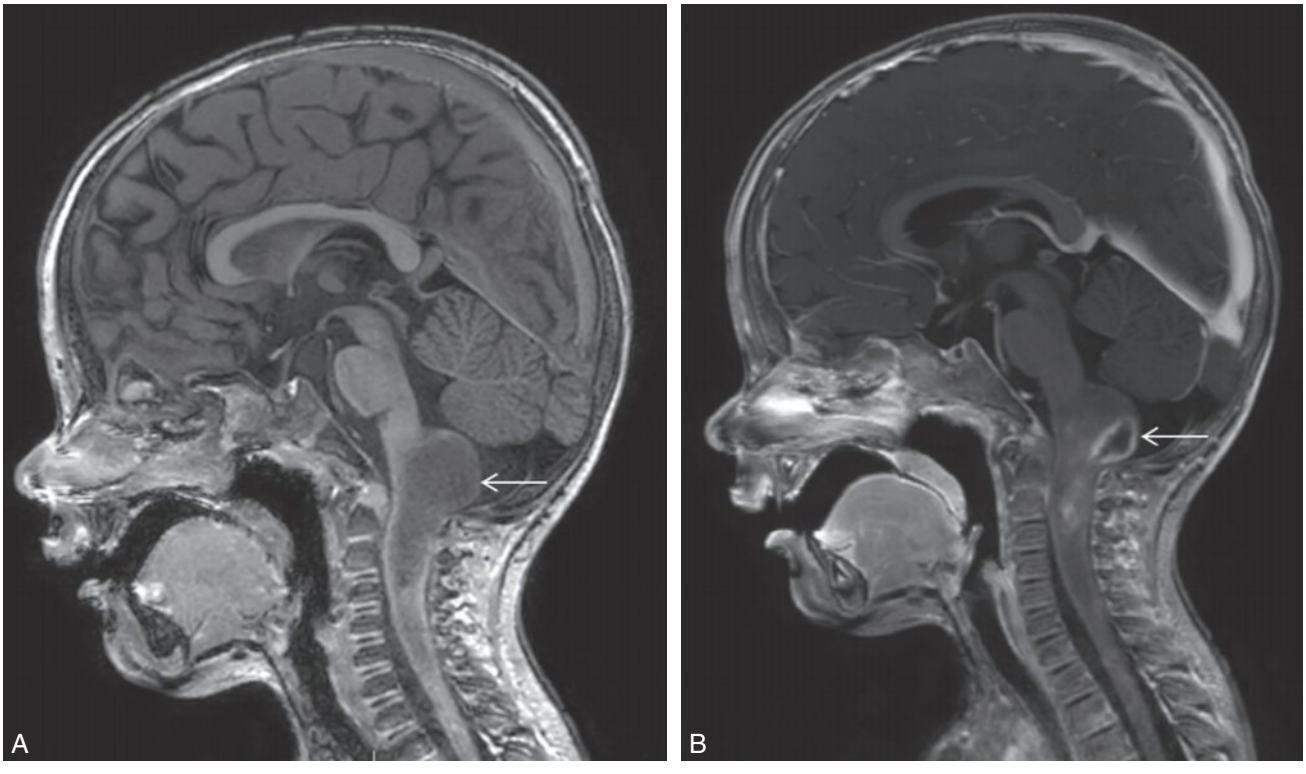


Fig. 3.3 IRM cérébrale et cervicale réalisée chez un enfant de 2 ans pour torticolis persistant accompagné de vomissements. Séquence sagittale T1 sans (**A**) et après injection (**B**) montrant une lésion bulbaire exophytique infiltrante nécrotique (flèche) compatible avec un gliome infiltrant du tronc.

pneumopathies sévères (grippe, mycoplasme, adénovirus) évoluant parfois vers des bronchiectasies. Un délai de 3 à 4 semaines est nécessaire pour obtenir la normalisation radiologique complète. Le contrôle radiologique est discutable lors d'un premier épisode rapidement résolutif.

Les pneumopathies à répétition justifient la prescription d'une radiographie de thorax. La répétition des pneumopathies dans le même territoire doit faire rechercher une pathologie sous-jacente (corps étranger, malformation pulmonaire, dilatation des bronches) par scanner thoracique et/ou fibroscopie bronchique.

Contage tuberculeux

La radiographie thoracique de face est indiquée quel que soit l'âge. Chez le moins de 5 ans, elle est complétée par un cliché de profil gauche au moindre doute et associée d'emblée à un test immunitaire (IDR).

Le scanner n'est pas indiqué systématiquement, mais dépend du contexte clinique, des résultats du test immunitaire et de la radiographie de thorax (douteuse ou anormale).

Dyspnée expiratoire/asthme

En cas de dyspnée expiratoire aiguë, la radiographie de face n'est indiquée qu'en cas de suspicion de corps étranger, de fièvre associée (recherche de pneumopathie comme facteur déclenchant) ou de signes de gravité (terrain particulier ou signes cliniques) à la recherche de complications : atélectasie, pneumothorax ou pneumomédiastin.

En période intercritique, une radiographie de face en inspiration et en expiration est justifiée de façon à éliminer d'éventuels diagnostics différentiels (compression trachéobronchique). Lorsqu'elle s'est avérée normale, la répétition des clichés n'est pas utile sauf en cas de fièvre, d'hypoxie ou de dyspnée brutale inexpliquée.

Suspicion d'inhalation de corps étranger

Les clichés de thorax de face en inspiration et expiration sont indiqués pour rechercher un trouble de ventilation ou un piégeage expiratoire. Les corps étrangers les plus fréquents, de nature végétale, sont radiotransparents. Une radiographie normale n'élimine pas le diagnostic de corps étranger. Le scanner thoracique a une forte valeur prédictive négative pour éliminer un corps étranger intrabronchique. Il permet également de rechercher les diagnostics différentiels en cas de pneumopathie persistante ou récidivante dans le même territoire.

Stridor aigu

La radiographie n'est pas utile sauf en cas de suspicion de corps étranger.

Douleur thoracique aiguë (non traumatique)

La radiographie thoracique est indiquée à la recherche d'une cause respiratoire (pneumothorax, pneumomédiastin, épanchement pleural, pneumopathie) ou cardiaque (cardiomégalie).

Toux chronique

Une radiographie thoracique est indiquée en cas de toux persistant plus de 4 semaines. Lorsqu'une première radiographie a été faite, la répétition des clichés n'est pas utile sauf en cas d'atélectasie. Une atélectasie rebelle justifie la réalisation d'un scanner thoracique. La suspicion de mucoviscidose nécessite l'orientation vers un spécialiste.

Le scanner peut être utile, après avis spécialisé, pour mieux explorer une pathologie bronchopulmonaire chronique.

Souffle cardiaque

L'orientation vers un spécialiste doit être envisagée. Une échocardiographie est nécessaire. L'indication de radiographie du thorax sera éventuellement posée par le spécialiste.

Imagerie abdominale

L'échographie abdominale est souvent l'examen de 1re intention chez l'enfant car en plus de son caractère non irradiant, de son excellente résolution spatiale, la faible épaisseur pariétale et le peu de graisse abdominale rendent cet examen plus informatif que le scanner.

L'abdomen sans préparation est utile pour éliminer une urgence chirurgicale (pneumopéritoine, syndrome occlusif), rechercher un corps étranger acéré ou toxique, ou visualiser des calcifications (stercolithe, lithiase urinaire).

Douleurs abdominales

Suspicion d'invagination intestinale aiguë (IIA)

L'échographie abdominale en urgence met en évidence le boudin d'invagination. Lorsque l'âge est atypique (< 3 mois ou > 3 ans), une IIA secondaire doit être recherchée. L'échographie peut alors mettre en évidence une malformation sous-jacente (polype, diverticule de Meckel, duplication) ou une pathologie pariétale acquise (purpura rhumatoïde, lymphome de Burkitt).

Une fois le diagnostic posé en échographie, le lavement thérapeutique est réalisé en milieu spécialisé (avec chirurgien et anesthésiste pédiatrique sur place).

Suspicion d'appendicite aiguë

En cas de présentation clinique atypique, l'échographie abdominale permet de confirmer le diagnostic, d'éliminer une forme compliquée (plastron, abcès) nécessitant un traitement antibiotique initial. En cas de tableau de péritonite, l'imagerie ne doit pas retarder la prise en charge chirurgicale.

Le scanner n'est que très exceptionnellement réalisé, en cas de difficultés diagnostiques après avis chirurgical, par exemple chez un patient obèse.

Douleur abdominale avec examen clinique normal

Une échographie abdominopelvienne peut être réalisée sans urgence.

Vomissements

Syndrome occlusif/vomissements bilieux

L'ASP est indiqué en période néonatale ou en cas d'antécédent chirurgical (occlusion sur bride). Il confirme le diagnostic de syndrome occlusif (distension des anses et niveaux



Fig. 3.4 Abdomen sans préparation réalisé debout pour syndrome occlusif. Distension des anses grêles et niveaux hydroaériques centraux. Les antécédents chirurgicaux font suspecter une occlusion sur bride.

hydroaériques sur un cliché debout ou de profil rayons horizontaux, (fig. 3.4). et oriente vers une occlusion haute ou basse.

En l'absence d'antécédent chirurgical, tout vomissement bilieux à ventre plat doit bénéficier d'une échographie en urgence pour éliminer un volvulus du grêle sur malrotation. Ce diagnostic est d'autant plus à craindre que l'enfant est jeune. La prise en charge doit être extrêmement rapide en raison du risque de nécrose rapide de l'ensemble du grêle. L'échographie, réalisée par un radiologue expérimenté, met en évidence le tour de spire des vaisseaux mésentériques (*whirlpool sign*). Un TOGD (transit œsogastroduodénal) aux hydrosolubles peut être réalisé en cas de doute diagnostique mais ne doit pas retarder la prise en charge et le transfert en milieu spécialisé.

Dans les autres cas de syndrome occlusif, l'échographie est réalisée en 1re intention pour éliminer une invagination intestinale aiguë.

Le diagnostic de hernie inguinale étranglée est un diagnostic clinique.

Suspicion de sténose du pylore

Une échographie abdominale est indiquée en cas de vomissements alimentaires en jet chez un nouveau-né de 3–4 semaines, le plus souvent de sexe masculin, possiblement associés à une perte de poids. Le diagnostic repose sur la stase gastrique, l'absence de passage du bol alimentaire en transpylorique, l'épaississement de la paroi musculaire du pylore supérieur à 3 mm et l'augmentation de la longueur pylorique supérieure à 15 mm.

Vomissements chroniques

Une échographie abdominale peut être réalisée sans urgence.

Lorsque les vomissements sont bilieux, un TOGD peut être réalisé à la recherche d'une malrotation.

Reflux gastro-œsophagien

L'examen de référence pour le diagnostic de reflux gastro-œsophagien est la pH-métrie.

Le TOGD n'est indiqué que pour le bilan préopératoire d'un reflux à la recherche d'une malposition cardiotubérositaire, d'une hernie hiatale et/ou d'une malrotation.

Troubles du transit

Rectorragies/méléna

Le cliché d'abdomen n'est utile que chez le nouveau-né pour rechercher des signes d'entérocolite (distension digestive et pneumatose pariétale) et une complication (pneumopéritoine).

L'endoscopie est souvent l'examen le plus contributif en 1re intention en cas d'hémorragie digestive haute.

L'échographie abdominale permet de rechercher une invagination intestinale, une atteinte digestive diffuse (maladie inflammatoire, vascularite) ou localisée (polype, diverticule de Meckel, etc.), une hépatopathie chronique. Une échographie normale ne permet pas d'éliminer un diverticule de Meckel hémorragique ou un polype. La scintigraphie au pertechnétate peut visualiser la muqueuse gastrique ectopique d'un Meckel hémorragique. Une exploration chirurgicale est parfois nécessaire quand les signes cliniques sont évocateurs.

Diarrhées aiguës/chroniques

L'étiologie infectieuse est fréquemment en cause dans les diarrhées aiguës et aucun examen d'imagerie n'est utile. Des diarrhées chroniques glairosanglantes font suspecter une maladie inflammatoire intestinale et l'échographie est l'examen de 1re intention dans ce contexte.

Suspicion de maladie inflammatoire chronique intestinale (MICI)

L'échographie abdomino-colique est l'examen de 1re intention (fig. 3.5). L'analyse des anses digestives (épaisseur, différenciation, hyperhémie pariétale, péristaltisme) et de la graisse adjacente permet de confirmer l'atteinte inflammatoire, de localiser les lésions et de rechercher des complications (abcès, fistules). L'échographie a une très forte valeur prédictive négative. Elle permet une analyse du cadre colique et de la dernière anse iléale. L'analyse des autres anses grêles est plus difficile.

L'entéro-IRM nécessite une préparation digestive orale rigoureuse permettant une bonne réplétion des anses grêles,

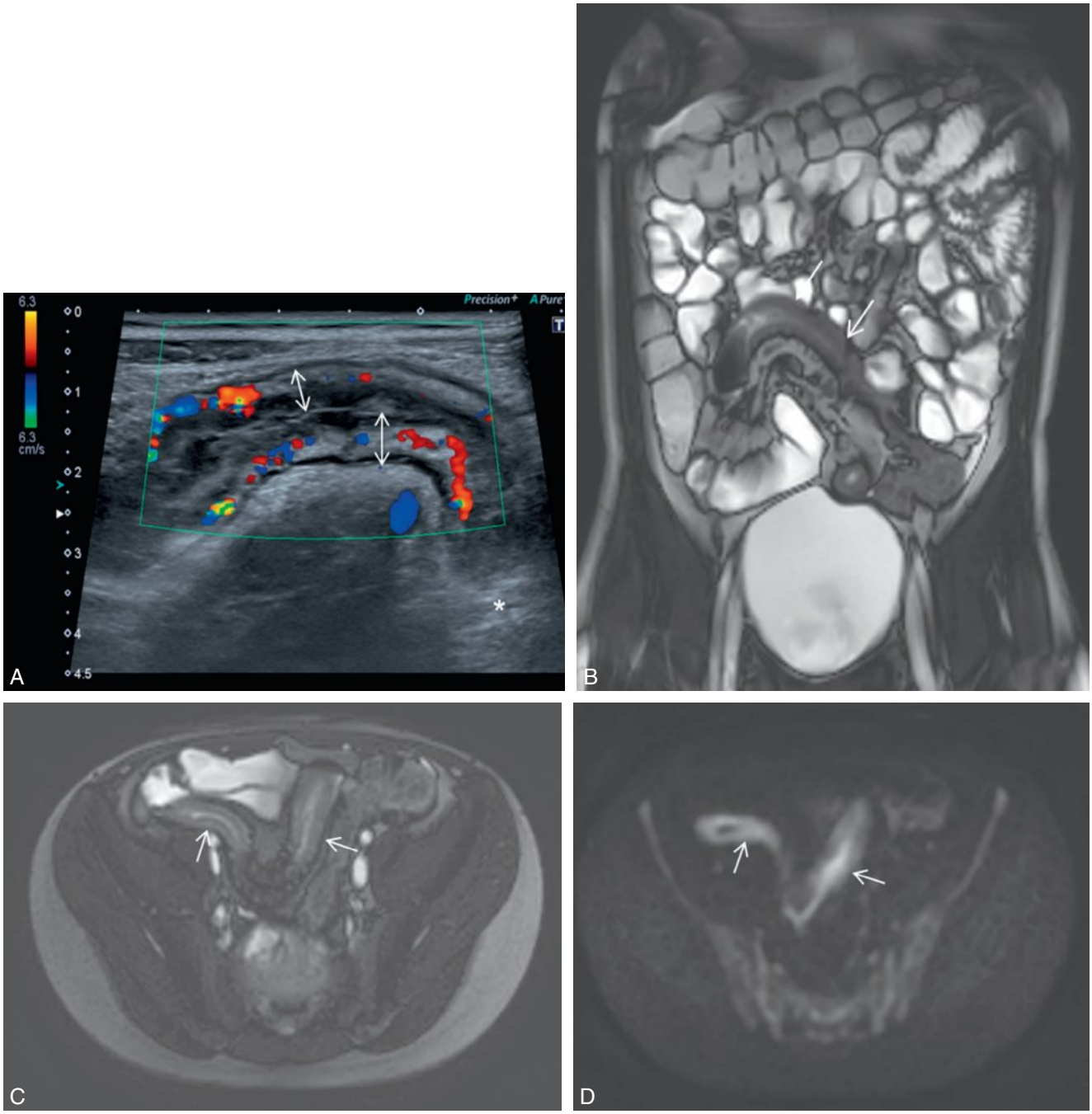


Fig. 3.5 Maladie de Crohn chez un adolescent. A. Échographie digestive : épaississement pariétal (double flèche) de la dernière anse iléale, hypervascularisé en doppler couleur et infiltration de la graisse adjacente (*). L'entéro-IRM nécessite une préparation digestive afin de permettre une bonne réplétion des anses grêles. Les coupes coronale T2 (**B**), axiale T2 (**C**) et axiale diffusion (**D**) montrent l'épaississement inflammatoire de la dernière anse iléale.

indispensables pour une analyse satisfaisante de celles-ci (*cf.* fig. 3.5). Elle est indiquée pour le bilan initial et pour le suivi des MICI, permettant une cartographie de l'atteinte et la recherche de complications.

Constipation

Ni l'ASP ni l'échographie ne sont indiqués.

Si une maladie de Hirschsprung est suspectée, un lavement opaque peut être demandé, après avis spécialisé.

Autres

Masse abdominale ou pelvienne

L'échographie abdominale est l'examen de 1re intention. Si la masse est confirmée, une imagerie en coupe (scanner ou IRM) est réalisée dans un centre spécialisé.

Ingestion de corps étranger (CE)

La radiographie du thorax face et profil est réalisée en cas de dysphagie ou d'hypersialorrhée à la recherche d'un CE œsophagien.

La radiographie de l'abdomen n'est pas recommandée sauf en cas de CE acéré ou potentiellement toxique (pile bouton, aimant) afin de le localiser et de rechercher des complications (pneumopéritoine). Si l'évacuation du CE n'est pas certaine, un cliché d'abdomen peut éventuellement être réalisé après 6 jours.

Traumatisme abdominal mineur

L'échographie est suffisante en 1re intention dans la plupart des traumatismes abdominaux mineurs et isolés. L'ASP n'est pas utile. Un scanner peut être réalisé en 2e intention en cas de doute ou lorsqu'une lésion traumatique est détectée.

Ictère cholestatique persistant à 1 mois de vie

Une échographie hépatique doit être réalisée précocement (avant 8 semaines) afin d'éliminer une atrésie des voies biliaires. Le diagnostic échographique d'atrésie des voies biliaires est difficile et nécessite un opérateur expérimenté. Seule une dilatation des voies biliaires permet d'éliminer ce diagnostic, orientant vers une étiologie obstructive ou malformative (dilatation kystique des voies biliaires). En cas de doute diagnostique, des examens complémentaires doivent être discutés en milieu spécialisé.

Imagerie génito-urinaire

Suspicion de torsion d'annexe

Toute suspicion de torsion d'ovaire nécessite une échographie pelvienne en urgence. La voie sus-pubienne utilisée en pédiatrie nécessite une bonne réplétion vésicale pour visualiser les ovaires. L'IRM peut être utile en 2e intention, en cas de doute diagnostique, mais ne doit pas retarder la prise en charge chirurgicale. Après détorsion chirurgicale, elle permet d'éliminer une lésion sous-jacente lorsqu'un doute persiste.

Grosse bourse douloureuse/torsion testiculaire

Toute suspicion clinique de torsion testiculaire nécessite une exploration chirurgicale en urgence. L'échographie doppler testiculaire ne doit pas retarder la prise en charge. Elle est indiquée en cas de doute diagnostique pour rechercher des éléments en faveur des diagnostics différentiels : orchiépididymite, torsion d'annexe, hydrocèle.

Infection urinaire

Infection urinaire non fébrile (cystite)

Une échographie rénovésicale est indiquée chez tous les garçons et chez les filles de moins de 2 ans.

Infection urinaire fébrile (pyélonéphrite aiguë)

Une échographie rénale est recommandée pour toute infection urinaire fébrile à la recherche d'une uropathie sous-jacente.

Elle est réalisée en urgence dans la population à risque (nourrisson de moins de 3 mois, uropathie connue, rein unique, insuffisance rénale, immunodépression) ou en cas de sepsis grave. Dans les autres cas et en l'absence de signes de gravité, elle peut être différée dans les 48 heures.

L'échographie est également indiquée en cas de mauvaise évolution clinique pour rechercher des complications : néphrite, abcès, pyonéphrose.

La cystographie permet de rechercher un reflux vésico-urétéral favorisant l'infection ou un obstacle urétral chez le garçon (valves de l'urètre postérieur). Elle est indiquée dès la première pyélonéphrite aiguë si l'échographie est anormale (dilatation calicielle ou dilatation pyélique > 10 mm, dilatation urétérale, vessie de grande taille ou à parois épaisses, notamment chez le garçon) ou en cas de récidive de pyélonéphrite. Certaines équipes proposent une cystographie dès la première pyélonéphrite aiguë avérée chez un garçon, notamment avant 6 mois, afin d'éliminer avec certitude des valves de l'urètre postérieur.

Reflux vésico-urétéral (RVU)

La cystographie rétrograde ou sus-pubienne est l'examen de référence pour le diagnostic de RVU. Elle permet également de rechercher un obstacle urétral (valves de l'urètre postérieur).

La cystographie isotopique est une alternative moins irradiante que la cystographie radiologique pour le suivi du RVU. La cystographie ultrasonore (avec produit de contraste intravésical) apparaît comme une technique non irradiante prometteuse.

Hématurie/colique néphrétique

L'échographie rénovésicale est l'examen de 1re intention pour la recherche de lithiase urinaire chez l'enfant. L'ASP peut être utile en complément.

Dilatation des voies urinaires dépistée en anténatal

En cas de suspicion de valves de l'urètre postérieur, l'échographie et la cystographie sont réalisées dès la naissance.

Dans les autres cas, l'échographie est réalisée à la fin de la 1re semaine pour ne pas sous-estimer une dilatation (déshydratation néonatale physiologique). L'échographie permet de situer l'obstacle et d'apprécier la taille et la morphologie des reins. En fonction du résultat, un contrôle par échographie dans les 3 premiers mois de vie et/ou une cystographie peut être nécessaire.

Dans le suivi des uropathies obstructives, l'étude de la fonction rénale relative et du drainage des voies excrétrices est faite par la scintigraphie MAG3 ou par l'uro-IRM.

L'uro-IRM, avec injection de Lasilix® (furosémide) et de produit de contraste, associe étude morphologique et fonctionnelle, sans irradiation. Elle est indiquée dans le bilan des uropathies obstructives, des systèmes doubles, pour la recherche d'un abouchement urétéral ectopique et pour toute uropathie malformative complexe.

Troubles de la miction

Dysurie ou rétention aiguë d'urine

L'échographie abdominopelvienne recherche un obstacle sous-vésical : uropathie ou masse pelvienne. En cas de signes neurologiques associés, une IRM médullaire est indiquée (myélite ou compression médullaire).

Perte urinaire permanente diurne et nocturne

La présence de fuites urinaires permanentes après acquisition du contrôle de la miction doit faire rechercher un abouchement urétéral ectopique, plus fréquent chez les filles et souvent associé à un système double. Une échographie est indiquée en 1re intention éventuellement complétée par une uro-IRM.

En cas de signe de vessie neurologique à l'échographie, des radiographies du rachis et une IRM médullaire sont indiquées à la recherche d'une malformation (dysraphisme) ou d'une lésion acquise (tumeur).

Énurésie

Une énurésie primitive isolée (mictions normales la journée et examen clinique normal) ne nécessite aucun examen d'imagerie. L'apparition d'une énurésie secondaire requiert la réalisation d'une échographie de l'appareil urinaire.

Ectopie testiculaire

Un avis spécialisé est nécessaire. L'imagerie n'est pas indiquée en première intention dans le bilan d'une ectopie testiculaire car elle ne permet pas de localiser avec certitude les testicules en dehors du canal inguinoscrotal qui est déjà accessible à l'examen clinique.

Imagerie ostéoarticulaire

Suspicion d'infection osseuse

Radiographie et échographie sont indiquées en 1re intention. La radiographie standard élimine les diagnostics différentiels (fracture, tumeur) car les lésions osseuses infectieuses sont d'apparition tardive (7–10 jours). L'échographie recherche un épanchement intra-articulaire qui fera suspecter une arthrite septique. Elle peut aussi mettre en évidence une collection sous-périostée ou un abcès des tissus mous. Si un de ces examens est positif, le traitement est instauré après prélèvements bactériologiques. S'ils sont négatifs, une IRM ou une scintigraphie osseuse sont indiquées pour confirmer le diagnostic d'ostéomyélite. En cas de mauvaise évolution clinique, une IRM avec injection est indiquée pour rechercher des complications : abcès sous-périosté, intra-osseux ou des tissus mous, extension articulaire, ischémie épiphysaire.

Boiterie

En cas de boiterie, la radiographie de bassin de face et de profil (Lowenstein) et l'échographie de hanche sont indiquées. L'échographie recherche un épanchement intra-articulaire, sans pouvoir préciser sa nature : purulent en cas d'arthrite ou inflammatoire en cas de synovite aiguë transitoire. C'est donc le contexte clinique (fièvre) ou la présence d'un syndrome inflammatoire qui orientera vers la nécessité d'une ponction diagnostique.

Si ce premier bilan est négatif, il doit être complété, chez le jeune enfant, par des radiographies face et profil du membre inférieur à la recherche d'une fracture. Chez l'enfant plus grand, une radiographie face et profil du segment concerné est indiquée en cas de douleur localisée.

L'IRM du bassin est indiquée en cas de boiterie fébrile avec radiographie et échographie normales. La scintigraphie osseuse pourra être réalisée en 2e intention lorsque radiographie, échographie et IRM du rachis/bassin sont normales et que la symptomatologie persiste.

Traumatisme des membres

La radiographie standard centrée sur le segment de membre douloureux est effectuée avec deux incidences de face et de profil. Un scanner peut être indiqué en cas de fracture articulaire complexe, après avis spécialisé. Les clichés comparatifs ne sont pas utiles.

En cas d'hémarthrose du genou, avec radiographies normales, une IRM est indiquée, sans urgence, à la recherche de lésions méniscales ou ligamentaires.

Suspicion de traumatisme non accidentel/maltraitance

Avant 2 ans, toute suspicion de traumatisme non accidentel justifie la réalisation de radiographies du squelette entier selon un protocole particulier : rachis entier face et profil, gril costal de face et deux incidences obliques, bassin face, membre de face segment par segment. Des clichés complémentaires (profil membre) peuvent être réalisés en cas de doute. Des clichés du crâne face et profil sont réalisées en l'absence de scanner cérébral. La répétition de certains clichés ciblés peut être réalisée à distance (J15).

La scintigraphie du squelette est utile, chez l'enfant âgé de plus de 2 ans, pour la détection de fractures occultes de la diaphyse des os longs et des côtes, mais elle peut manquer les lésions métaphysaires.

Un fond d'œil et une IRM cérébrale sont indiqués à titre systématique sans urgence, sauf en cas de tableau neurologique aigu où une TDM cérébrale sans injection sera réalisée en urgence. Une échographie abdominale à la recherche de lésions viscérales peut être indiquée selon l'examen clinique.

Masse des tissus mous

Le bilan de 1re intention comporte radiographie et échographie. La radiographie standard est indiquée à la recherche de calcifications, d'une masse de tonalité graisseuse et d'une éventuelle extension osseuse. Une échographie doppler permet de déterminer la localisation, la nature kystique ou tissulaire et le type de vascularisation en doppler. Une IRM complémentaire est indiquée lorsque le diagnostic de lésion bénigne n'est pas certain en échographie ou pour apprécier l'extension d'une lésion. Si le diagnostic reste indéterminé après l'IRM, un avis spécialisé est nécessaire pour organiser une biopsie (avec au

moins un fragment congelé pour analyse génétique) afin de déterminer la nature maligne ou bénigne de la lésion avant toute exérèse chirurgicale.

Rachis

Scoliose

Le bilan comporte une radiographie standard du rachis entier de face et de profil avec incidence postéroantérieure, notamment chez la fille pour limiter l'exposition aux glandes mammaires. Les techniques faibles doses type EOS sont à privilégier. Pour le suivi, un cliché de face seul peut parfois être suffisant.

Le bilan d'imagerie a pour but :

- de confirmer le diagnostic et apprécier l'importance de la déformation et son potentiel évolutif ;
- de rechercher une étiologie malformative ;
- de surveiller l'évolution spontanée (angle de Cobb) ;
- d'évaluer l'efficacité d'un traitement orthopédique et d'aider au choix du traitement chirurgical.

La fréquence du suivi est adaptée à la vitesse de croissance. Pour le suivi, les radiographies apportent peu d'informations complémentaires à un examen clinique bien conduit. Elles ne doivent donc pas être répétées de façon systématique en dehors des périodes d'évolutivité clinique manifeste, notamment pendant les pics de croissance. Un cliché de face seul peut être suffisant pour le suivi.

L'IRM peut être indiquée en présence d'une scoliose douloureuse, d'un contexte malformatif, de signes neurologiques ou lors du bilan préopératoire même pour une scoliose idiopathique.

Le scanner peut être indiqué en préopératoire, en cas de malformation vertébrale.

Douleurs rachidiennes

La radiographie standard face et profil est réalisée dans un premier temps. Un cliché complémentaire de 3/4 peut être réalisé sur le rachis lombaire en cas de suspicion de lyse isthmique. En dehors d'un contexte traumatique, une IRM complémentaire est indiquée en cas d'anomalie radiologique, de syndrome inflammatoire ou de persistance des douleurs, pour rechercher une atteinte rachidienne infectieuse, inflammatoire ou tumorale (ostéome ostéoïde) ou une anomalie médullaire sous-jacente. Une scoliose douloureuse nécessite la réalisation d'une IRM à la recherche d'une lésion sous-jacente.

Malformation d'un membre supérieur ou inférieur

Des radiographies du segment de membre concerné de face et de profil permettent de caractériser la malformation. Après avis spécialisé, l'IRM complémentaire permet de visualiser les structures cartilagineuses et musculaires.

En fonction de la malformation, un bilan osseux plus complet peut être indiqué afin de rechercher des anomalies osseuses associées (maladie osseuse constitutionnelle).

Suspicion de dysplasie de hanche

L'échographie de hanche est indiquée dès la naissance en cas d'anomalie à l'examen clinique. Selon l'HAS 2013, le dépistage échographique à l'âge d'un mois est recommandé en cas de facteurs de risque : antécédent familial au 1er degré, siège, macrosomie, grossesse multiple, malpositions des pieds ou autre posture évocatrice d'un conflit postural sévère (genu recurvatum, torticolis).

L'échographie permet d'apprécier la couverture osseuse, la morphologie du cotyle et du talus, et de mesurer le fond cotyloïdien lors de manœuvres dynamiques (normalement < 6 mm et différence entre les deux hanches < 1,5 mm) (fig. 3.6).

La radiographie du bassin systématique ne doit plus être réalisée en dépistage. Elle n'est utile que sur point d'appel clinique, après l'âge de 4 mois et pour le suivi. L'apparition du noyau d'ossification épiphysaire fémoral supérieur permet de vérifier sa bonne position en projection du quadrant inféro-interne de la construction d'Ombredanne.

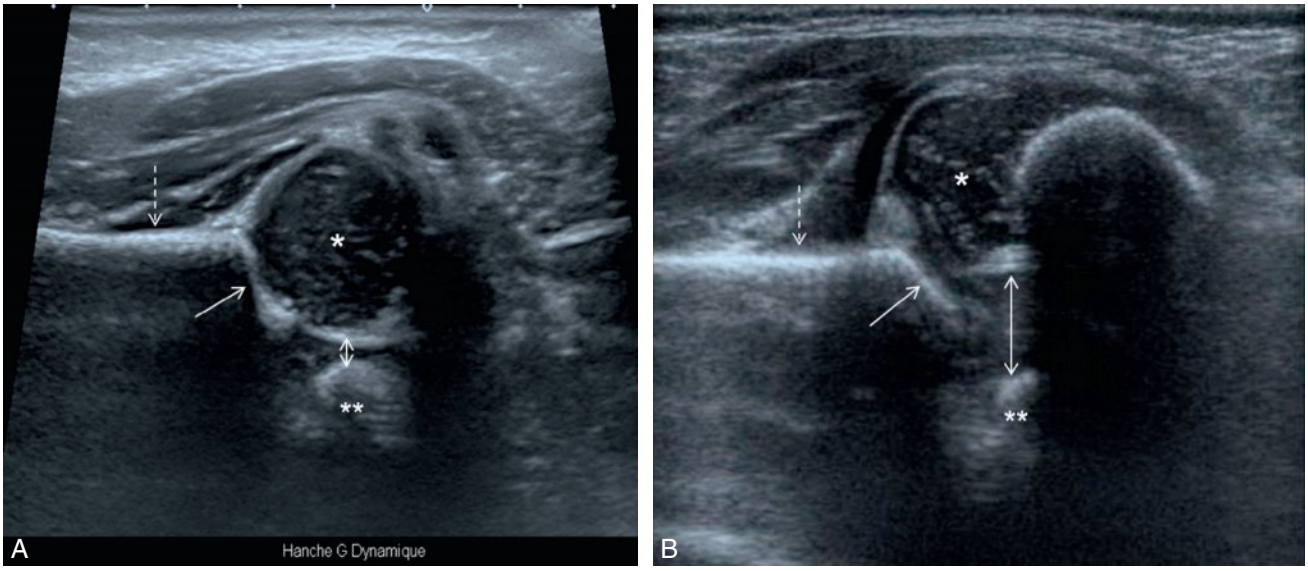


Fig. 3.6 Échographie de hanche néonatale normale (A) et pathologique (B). Tête fémorale cartilagineuse (*), aile iliaque (flèche pointillée), cotyle (flèche), noyau pubien (**). **A**. Nouveau-né normal : la tête fémorale est en place (*). Le fond cotyloïdien (double flèche), mesuré lors des manœuvres dynamiques, correspond à la distance entre la tête fémorale et le noyau pubien et est < 6 mm. **B**. Luxation de hanche : la tête fémorale est excentrée (*) avec augmentation du fond cotyloïdien (double flèche) mesuré à plus de 6 mm lors des manœuvres dynamiques.

Suspicion d'Osgood-Schlatter

Il s'agit d'un diagnostic clinique correspondant à une tuméfaction douloureuse des tissus mous en regard de la tubérosité tibiale antérieure avec une atteinte souvent bilatérale, ne nécessitant pas d'imagerie. En effet, la fragmentation du noyau d'ossification de la tubérosité tibiale antérieure rencontrée dans cette pathologie peut être difficile à différencier d'une variante de la normale et la tuméfaction associée des tissus mous peut être évaluée cliniquement. En présence d'atypie (symptomatologie asymétrique ou unilatérale), des clichés radiographiques simples peuvent être pratiqués (diagnostic différentiel avec une tumeur osseuse).

Âge osseux

Âge osseux pour retard ou avance statural ou pubertaire

La détermination de l'âge osseux et repose sur plusieurs méthodes en fonction de l'âge :

- Greulich et Pyle : radiographie du poignet gauche de face, réalisée de 2 à 18 ans. Cette mesure est imprécise (plus ou moins 1 an pour certains âges). Les contrôles doivent donc être espacés dans le temps (≥ 1 an) ;
- Sauvegrain : coude face et profil, plus précis à la période pubertaire ;
- Lefebvre et Koifman : radiographies de face de l'hémisquelette. Cette technique a une meilleure précision chez le nourrisson, mais la dose est plus importante ;
- Risser : radiographie des crêtes iliaques, utilisée lors des bilans de scoliose pour juger de la maturation osseuse.

Âge osseux à visée médicolégale

L'aide médicale à la détermination de l'âge d'un sujet dont l'état civil est incertain ne se conçoit que sur réquisition judiciaire nominale. L'estimation de l'âge ne peut en aucun cas reposer sur la seule détermination de l'âge osseux. Elle doit se fonder sur la convergence de trois études concomitantes :

- poids et taille comparés aux normes (courbes de Sempé), examen clinique dentaire ;
- évaluation des caractères sexuels secondaires (stades de Tanner) ;
- âge osseux selon l'atlas de Greulich et Pyle (main-poignet gauche de face).

Les données de référence reposent sur des cohortes d'origine européenne ou nord-américaine de niveau socioéconomique élevé.

D'autres techniques radiologiques peuvent aider dans certains cas : radiographies dentaires à tous les âges, scanner du noyau médial de la clavicule, coude, bassin, genou.

La méthode de Greulich et Pyle est une méthode comparative qui comporte une large zone d'incertitude (au minimum $\pm$ 1 an à certains âges). Son utilisation requiert une expérience importante. Elle doit s'appuyer sur les recommandations décrites par Silverman concernant les sites (phalanges, métacarpiens) les plus significatifs en fonction du sexe. Le compte rendu doit mentionner la fourchette d'incertitude.

Endocrinologie

« Puberté » précoce

Les explorations sont indiquées en cas d'apparition de caractères sexuels secondaires avant 8 ans chez la fille et avant 10 ans chez le garçon.

Le bilan hormonal différencie les causes centrales des causes périphériques.

- Si la cause est centrale, l'IRM cérébrale de l'axe hypothalamo-hypophysaire recherche une tumeur (hamartome du tuber cinereum, germinome ou gliome).
- Si la cause est périphérique, les échographies pelviennes (ou testiculaire) et surrénalienne sont indiquées :
  - l'échographie pelvienne chez la fille permet de rechercher des signes d'imprégnation hormonale et d'éliminer un processus ovarien responsable d'une pseudo-puberté précoce ;
  - l'examen des surrénales est indiqué chez le garçon et la fille, à la recherche d'une tumeur responsable d'une pseudo-puberté précoce.

La détermination de l'âge osseux recherche une avance de maturation osseuse, conséquence de l'hypersécrétion des stéroïdes sexuels. Celle-ci doit être évaluée par rapport à l'âge chronologique mais aussi par rapport à l'âge statural.

Retard pubertaire, retard de croissance

Les explorations sont indiquées dans les retards pubertaires vrais :

- chez la fille, absence de développement des seins à 13 ans, absence de règles à 15 ans, alors que l'âge osseux a dépassé le seuil de 11 ans ;
- chez le garçon, volume testiculaire < 4 mL à 14 ans, alors que l'âge osseux a dépassé le seuil de 13 ans ½.

L'exploration d'un retard de croissance est d'abord clinique et biologique à la recherche d'un retard de croissance secondaire (pathologie chronique) ou syndromique (Turner).

L'âge osseux recherche un retard de maturation osseuse et des signes de dysgénésie gonadique, en particulier de syndrome de Turner.

Si le bilan hormonal met en évidence un déficit gonadotrope, une IRM hypothalamo-hypophysaire est indiquée en urgence en cas de cassure de la courbe staturale (recherche de tumeur hypothalamo-hypophysaire) ou différée dans les autres cas (recherche d'anomalie hypophysaire, étude des sillons et des bulbes olfactifs).

En l'absence de déficit hormonal, des clichés du squelette peuvent être utiles à la recherche d'une maladie osseuse constitutionnelle (bassin et rachis lombaire de face, genou face).

L'échographie pelvienne est indiquée en cas de retard pubertaire chez la fille pour analyser les ovaires (volume, follicules) et le développement utérin, témoins de l'imprégnation œstrogénique, et pour rechercher une malformation des organes génitaux internes.

Radiographie thoracique

Technique

Incidence

L'incidence de face en inspiration est suffisante dans la majorité des cas.

- Chez le petit enfant, elle est réalisée en incidence antéro-postérieure, puis en incidence postéroantérieure lorsque l'enfant devient coopérant (après 4 ans environ).
- Chez le nouveau-né et le petit nourrisson ne tenant pas assis, l'examen est réalisé en décubitus dorsal.
- Chez le nourrisson plus grand, des moyens de contention adaptés (Statif de Lefebvre) permettent de réaliser l'examen en position verticale.

Des incidences complémentaires peuvent être réalisées dans certains cas :

- face en expiration : en cas de suspicion de corps étranger et pour un bilan d'asthme en période intercritique. Cette incidence permet également de sensibiliser la recherche d'un pneumothorax si la radiographie en inspiration est normale ;
- profil (gauche) : pour rechercher des adénopathies (contage tuberculeux) ou pour aider à caractériser une anomalie visualisée sur le cliché de face (masse médiastinale).

Critères de qualité

Certains critères de qualité de la radiographie thoracique de face dépendent de l'âge de l'enfant.

- Identification correcte du cliché : identité, date, heure, marquage droit/gauche.
- Cliché de face : les extrémités internes des clavicules sont symétriques par rapport à la ligne des épineuses dorsales. Chez le nouveau-né et le petit nourrisson (épineuses non ossifiées), la longueur des arcs costaux doit être identique à droite et à gauche.
- Bonne couverture : visualisation des apex jusqu'aux culs-de-sac pleuraux.
- Inspiration :
  - chez le nourrisson en respiration libre, le cliché est réalisé à la fin du cri, à la reprise de l'inspiration. La bonne inspiration est définie par la projection de 5 arcs antérieurs (ou de 8 arcs postérieurs) de côtes au-dessus des coupoles diaphragmatiques (fig. 3.7A). On considère que l'examen est fait en expiration si seulement 4 arcs antérieurs sont visibles et si la trachée est coudée vers la droite (fig. 3.7B) ;
  - chez l'enfant plus grand, coopérant, l'inspiration profonde permet de dégager 7 arcs costaux antérieurs (ou 10 arcs costaux postérieurs) au-dessus des coupoles diaphragmatiques.
- Exposition suffisante : visibilité de la trame vasculaire en rétrocardiaque.
- Chez l'enfant plus grand :
  - scapulas bien dégagées (pas de superposition au parenchyme pulmonaire) ;
  - cliché réalisé en position debout avec niveau hydro-aérique visible dans la poche à air gastrique.

Technique de lecture

La première lecture doit être systématique avec une grille exhaustive :

- nom, âge, date ;
- contenant : structures osseuses, tissus mous, diaphragme, plèvres et cathéter ;
- poumon : volume, transparence, symétrie des champs pulmonaires, scissures ;
- médiastin : trachée, bronches souches, cœur, hiles.

Attention aux zones pièges sur le cliché de face : espace rétrocardiaque, en arrière des coupoles, apex (superposition des clavicules et des côtes).

Aspect normal

Diaphragme

La coupole diaphragmatique droite est physiologiquement plus haute (de 1 à 2 cm) en raison de la position du foie.

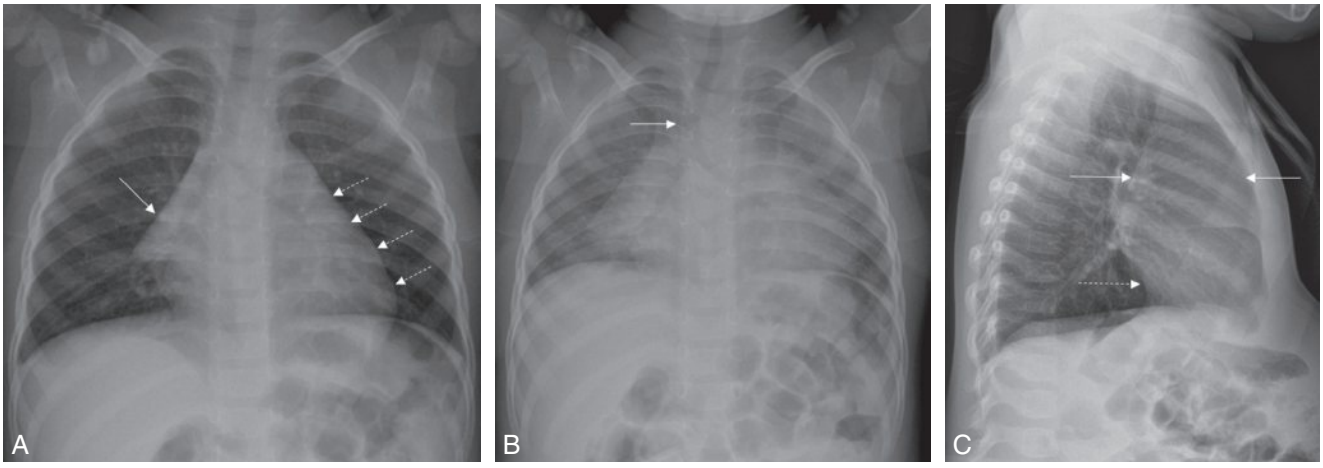


Fig. 3.7 Radiographie normale de face en inspiration (A), en expiration (B) et de profil chez le même nourrisson. **A**. Le thymus élargit la silhouette cardiomédiastinale, sous forme d'une opacité triangulaire sur le bord droit du médiastin correspondant au « signe de la voile » (flèche) et d'un aspect « ondulé » du thymus se moulant dans les espaces intercostaux sur le bord gauche du médiastin, correspondant au « signe de la vague » (flèches pointillées). **B**. En expiration, seulement 4 arcs antérieurs de côte sont visibles au-dessus de la coupole et la trachée (flèche) apparaît déviée vers la droite (aspect en « baïonnette »). **C**. Le thymus se projette dans le médiastin antérieur sur le cliché de profil (flèche).

En position debout, la distance entre la poche à air de l'estomac et le sommet de la coupole gauche est inférieure à 1 cm.

Sur le cliché de profil, la coupole gauche antérieure, au contact du cœur, n'est pas visible (signe de la silhouette).

Variantes

- Le festonnement diaphragmatique réalise un aspect en « marches d'escalier » de la moitié externe de la coupole, visible en inspiration forcée (aspect physiologique) ou en cas d'augmentation du volume pulmonaire (aspect pathologique).
- Les bosses diaphragmatiques correspondent à une voussure localisée ou multiple du diaphragme. Elles s'expliquent par une hétérogénéité de la musculature avec des zones normales et des zones déhiscentes. Lors de l'inspiration, les asymétries de contraction entraînent l'apparition de bosses. Seul le cliché en expiration permet de dire si ces bosses sont « normales » ou « pathologiques » : une bosse normale disparaît à l'expiration car toutes les fibres musculaires se relâchent de la même façon ; une bosse pathologique ne disparaît pas à l'expiration.

Plèvre

La plèvre normale n'est pas visible. Les culs-de-sac pleuraux latéraux ont un angle aigu.

Les grandes scissures ne sont visibles que sur le cliché de profil.

La petite scissure droite est visible de face et de profil sous forme d'une fine ligne opaque séparant le lobe supérieur du lobe moyen.

Médiastin

Contours du médiastin

Le bord droit est veineux, constitué par :
- le tronc veineux brachiocéphalique droit (arc supérieur) dont la direction est verticale ;
- la veine cave supérieure (arc moyen) qui a la même direction ;
- l'oreillette droite (arc inférieur), convexe en dehors.

Le bord gauche est artériel, constitué par :
- le bouton aortique, non visible chez le nouveau-né ;
- l'arc moyen, qui comprend le tronc de l'artère pulmonaire et l'auricule gauche. Il est très souvent convexe chez l'enfant ;
- le ventricule gauche (arc inférieur).

Silhouette cardiomédiastinale

L'index cardiothoracique (ICT) correspond au rapport de la somme des plus grands diamètres de l'arc inférieur droit et de l'arc inférieur gauche sur le plus grand diamètre thoracique. Il peut atteindre 0,6 chez le nouveau-né et le nourrisson et doit être inférieur à 0,5 chez le grand enfant lorsque le cliché est réalisé en position debout et en incidence postéroantérieure.

Thymus

Il est très volumineux chez le nourrisson, entraînant un élargissement de la silhouette cardiomédiastinale. Il commence à involuer vers 1 an pour disparaître radiologiquement entre 2 et 3 ans.

Il n'est jamais compressif (sur la trachée ou le médiastin), mobile avec la position de l'enfant, de taille variable avec le temps respiratoire. Il présente parfois une morphologie spécifique : signe de la voile, signe de la vague, signe de raccordement (incisure à l'intersection du bord externe du thymus et bord du cœur), signe de recouvrement hilaire (*cf.* fig. 3.7A).

En cas de doute diagnostic avec une cardiomégalie, l'incidence de profil ou une échographie permettent de différencier les deux (fig. 3.7C).

Trachée

La trachée et les bronches souches doivent être bien visualisées. Sur un cliché en expiration, la trachée peut être déviée à droite (aspect en baïonnette) sur le cliché de face et en antérieur sur le cliché de profil (*cf.* fig. 3.7B).

L'aorte exerce une petite empreinte physiologique sur le bord inférieur gauche de la trachée.

La bronche souche droite est plus verticale que la bronche souche gauche.

Le hile gauche est plus haut que le hile droit.

Poumon

Lobes

Les lobes inférieurs se projettent sur la quasi-totalité du champ pulmonaire en dehors des apex qui correspondent aux lobes supérieurs.

Les vaisseaux parenchymateux des bases pulmonaires sont normalement visibles à travers les coupoles diaphragmatiques

Parenchyme

L'artère (opacité nodulaire ou tubulaire) et la bronche satellite (clarté arrondie ou tubulaire) de même calibre sont visualisées en proximal. En distalité, la vascularisation n'est plus visible en sous-pleural.

En position debout, les vaisseaux des bases sont 2 fois plus larges que ceux des sommets.

Piège

La projection d'un pli cutané donne une image linéaire.

La projection des cheveux (natte) peut donner de fausses opacités apicales.

Chez la jeune fille, les ombres mammaires ne doivent pas être confondues avec des opacités.

Cadre osseux

Chez le petit enfant :
- les bras sont relevés et les clavicules sont vues en enfilade, ce qui donne un aspect de nouure centrale (courbure sigmoïde), à ne pas confondre avec un cal osseux ;
- lorsque les scapulas ne sont pas bien dégagées, l'épine donne une fausse image linéaire.

Sémiologie pathologique

Syndrome bronchique

Les bronches ont des parois épaissies (image en rail ou en cocarde) et un calibre augmenté (image en jumelle). Les complications sont l'atélectasie ou le piégeage.



Fig. 3.8 Bronchiolite chez un nourrisson de 2 mois. La radiographie thoracique de face montre une distension thoracique (plus de 7 arcs antérieurs de côte visibles au-dessus des coupoles et coupoles aplaties), une opacité alvéolaire du lobe supérieur droit (flèche) et une opacité linéaire rétrocardiaque gauche (flèche pointillée).

Bronchiolite

La radiographie peut être normale. Elle peut montrer une distension thoracique (fig. 3.8) :

- visibilité de plus de 7 arcs costaux antérieurs (normalement 5 arcs costaux antérieurs en respiration libre chez le nourrisson) ;
- horizontalisation des côtes ;
- hyperclarté des champs pulmonaires ;
- abaissement des coupoles diaphragmatiques.

Un syndrome bronchique peut être visualisé :

- épaississement des parois bronchiques (opacités en anneau ou en rail) ;
- flou péribronchovasculaire périhilaire.

Les complications à rechercher sont :

- des troubles de ventilation ;
- une surinfection parenchymateuse ;
- un pneumothorax, un pneumomédiastin.

Corps étranger

La radiographie peut être normale. Elle peut mettre en évidence :

- un corps étranger radio-opaque (rare) ;
- une zone de piégeage expiratoire (asymétrie de transparence majorée sur le cliché en expiration) (fig. 3.9) ;
- des troubles de ventilation ;
- une pneumopathie récidivante dans le même territoire.

Pneumopathie

Une pneumopathie alvéolaire présente les caractéristiques suivantes (fig. 3.8 et 3.10) :

- opacité nodulaire à limites floues, confluentes ;
- systématisée ou non ;
- avec présence d'un bronchogramme aérique.

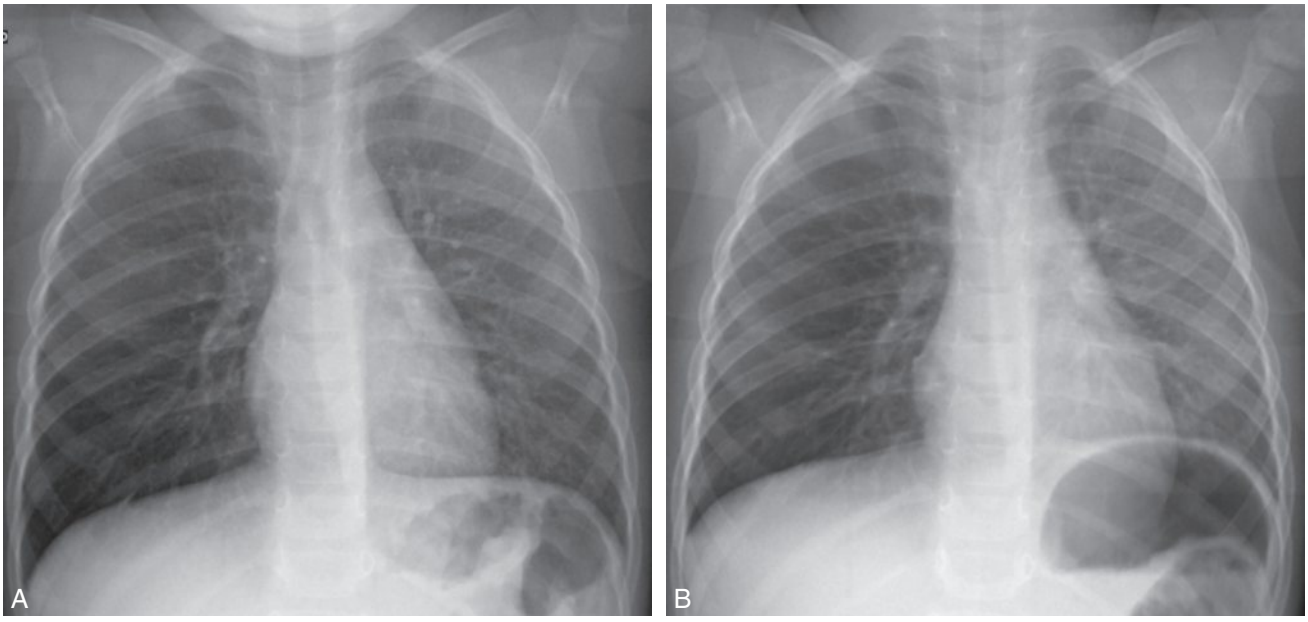


Fig. 3.9 Corps étranger bronchique droit. La radiographie thoracique de face en inspiration (**A**) et expiration (**B**) montre une asymétrie de transparence des champs pulmonaires avec hyperclarté droite majorée en expiration correspondant à un piégeage expiratoire (obstacle bronchique incomplet).



Fig. 3.10 Pleuropneumopathie. La radiographie thoracique de face montre une opacité alvéolaire lobaire inférieure gauche (n'effaçant pas le bord gauche du cœur) avec bronchogramme aérique (flèche) ainsi qu'un épanchement pleural gauche avec ligne bordante (flèches pointillées). Présence d'une déviation trachéale vers la droite « en baïonnette » normale chez le nourrisson.

Le signe de la silhouette permet de localiser une opacité alvéolaire : lorsqu'elle est au contact d'une autre structure de densité hydrique, les contours se confondent. Un effacement du bord droit du cœur permet ainsi de localiser l'opacité dans le lobe moyen et un effacement du bord gauche du cœur, dans la lingula.

La pneumopathie ronde est une entité particulière au jeune enfant (< 7 ans) (fig. 3.11).

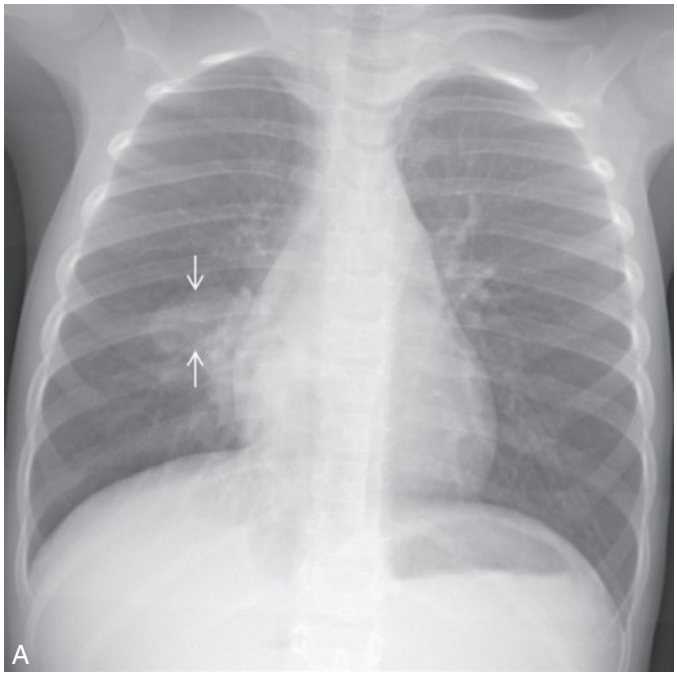
Une pneumopathie interstitielle correspond à :

- des opacités micronodulaires, linéaires ou réticulées : aspect réticulaire, réticulonodulaire ou opacités linéaires du parenchyme ;
- prédominant en périphérie et aux bases.

Épanchement pleural

Un épanchement pleural libre correspond à une opacité homogène qui s'accumule dans les zones déclives avec :

- un émoussement des culs-de-sac pleuraux ;
- une ligne bordante pleurale (ligne de Damoiseau, dont la limite supérieure est concave vers le haut) (*cf.* fig. 3.10) ;
- un effacement de la coupole diaphragmatique avec une poche à air gastrique à plus de 2 cm sous la coupole.



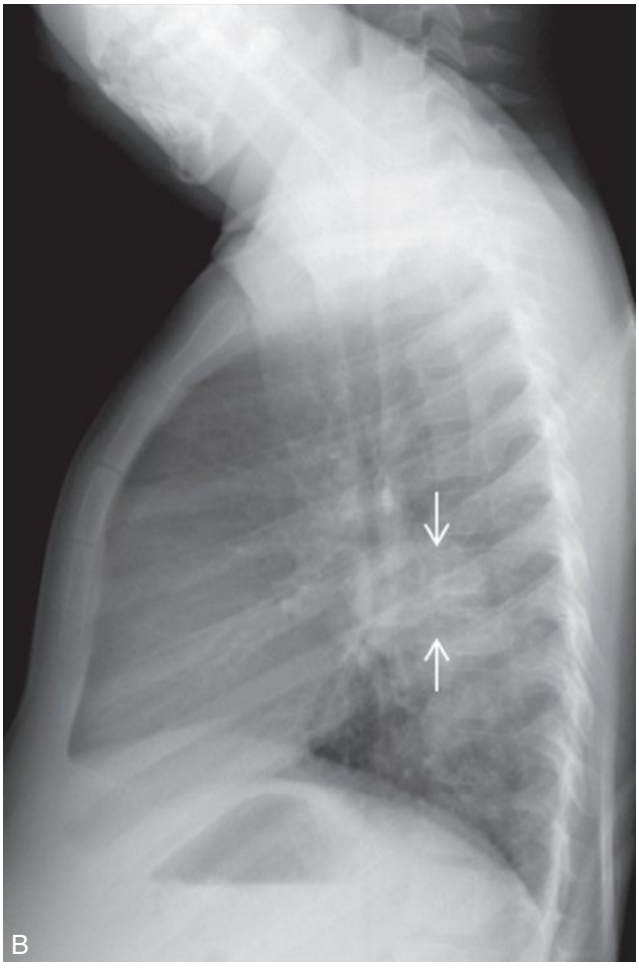


Fig. 3.11 Pneumopathie ronde. Radiographie thoracique de face (**A**) et de profil (**B**) montrant une opacité alvéolaire arrondie du lobe inférieur droit chez un enfant présentant une toux fébrile.

Un épanchement très abondant peut donner un hémithorax opaque, une déviation médiastinale controlatérale, une éversion des coupoles.

Un épanchement pleural cloisonné peut apparaître comme une opacité pleurale suspendue avec des angles de raccordement obtus.

Pneumothorax

Il se traduit par une hyperclarté périphérique aux apex (air ascendant), sans trame vasculaire visible. On relève la présence d'un liseré dense entourant le parenchyme pulmonaire plus ou moins rétracté au hile (fig. 3.12).

Un pneumothorax abondant entraîne une déviation médiastinale controlatérale (pneumothorax compressif), un diaphragme abaissé et des espaces intercostaux élargis.

Pour sensibiliser la détection d'un pneumothorax de faible abondance, un cliché en expiration augmente la visibilité de l'air intrapleural dont le volume ne varie pas par rapport au volume thoracique qui diminue. Celui-ci ne peut être réalisé que lorsque la radiographie en inspiration est normale.



Fig. 3.12 Pneumothorax apical droit. La radiographie thoracique montre un croissant aérique apical séparé du parenchyme pulmonaire par une fine ligne dense (flèches).

Pneumomédiastin

Il se traduit par une ligne claire paramédiastinale. Il est souvent associé à un emphysème sous-cutané.

Cardiomégalie

Une cardiomégalie se traduit par un élargissement de la silhouette cardiomédiastinale (> 0,5 chez le grand enfant, lorsque le cliché est réalisé en position debout).

Chez le petit nourrisson, le cliché de profil peut aider à distinguer une cardiomégalie (bombement postérieur des oreillettes) d'une image thymique (opacité médiastinale antérieure).

L'analyse de la vascularisation pulmonaire permet d'orienter vers un obstacle droit (hypovascularisation) ou vers un shunt gauche-droit (hypervascularisation pulmonaire).

Imagerie complémentaire

Échographie thoracique

L'échographie thoracique permet d'analyser les caractéristiques d'un épanchement pleural (libre ou cloisonné) et d'aider au repérage avant ponction pleurale.

Elle permet de caractériser un hémithorax opaque (masse, épanchement pleural, atélectasie).

Scanner thoracique

Le scanner thoracique permet une analyse fine du parenchyme pulmonaire et du médiastin (après injection de produit de contraste iodé). Il est rarement indiqué en urgence en dehors du contexte traumatique.

L'exposition aux rayonnements ionisants est très supérieure à celle d'une radiographie de thorax (plusieurs mois d'exposition naturelle contre quelques jours pour la radiographie simple).

IRM thoracique

Elle est principalement utilisée pour l'exploration du médiastin mais nécessite une sédation chez le petit enfant et la gestion des artefacts des mouvements respiratoires et cardiaques par des techniques d'enregistrement qui allongent la durée de l'examen.

Des séquences pour l'analyse du parenchyme pulmonaire sont actuellement en développement.

Recommandations

HAS. Luxation congénitale de hanche : dépistage. Fiche mémo. Octobre 2013.

HAS. Prise en charge diagnostique et thérapeutique de la migraine chez l'adulte et chez l'enfant : aspects cliniques et économiques. Recommandations. Octobre 2002.

Société française de radiologie, Société française de médecine nucléaire et d'imagerie moléculaire. Guide du bon usage des examens d'imagerie médicale.

Néonatalogie

Coordonné par Pierre-Henri Jarreau

PLAN DU CHAPITRE

Notions de diagnostic prénatal 47
Accueil du nouveau-né en salle de naissance (hors réanimation) 54
Pédiatrie en maternité 59
Examen clinique pédiatrique à la maternité 61
Nouveau-né qui inquiète en maternité 66
Surveillance du nouveau-né le 1er mois de vie. 82
Éléments dysmorphiques chez le nouveau-né : quand évoquer une maladie génétique ? 86

Notions de diagnostic prénatal

Elsa Kermorvant

Les progrès du dépistage échographique anténatal ont permis le diagnostic prénatal de plus en plus fréquent des malformations congénitales. Un grand nombre d'entre elles nécessitent une prise en charge spécialisée dès la naissance et sont habituellement adressées en cours de grossesse dans un centre de type 3 de référence, avec équipe de chirurgie pédiatrique (anomalies de fermeture de la paroi abdominale, hernie de coupole diaphragmatique, atrésies digestives, anomalies de fermeture du tube neural, la plupart des cardiopathies, séquence de Pierre Robin, syndromes polymalformatifs, etc.). Un certain nombre d'anomalies congénitales de diagnostic anténatal, qui ne nécessitent pas de prise en charge spécialisée urgente, autorisent cependant un accouchement dans la maternité d'origine. Les plus courantes sont développées ici.

Malformations congénitales autorisant un accouchement dans la maternité d'origine

Uropathies malformatives

Dilatations urétérales et/ou pyélocalicielles (fig. 4.1)

La constatation prénatale d'une dilatation uni ou bilatérale des cavités pyéliques ou pyélocalicielles et/ou urétérale est fréquente. Elle traduit une gêne à l'écoulement des urines, dont il faut estimer en prénatal l'importance et l'évolutivité, le caractère isolé ou non (un caryotype/une analyse chromosomique sur puce à ADN ou ACPA sont nécessaires en cas de malformations associées) et surtout le retentissement sur la fonction rénale, qui détermine le pronostic. La cause exacte de la dilatation (reflux vésico-urétéral, syndrome de jonction, valves de l'urètre postérieur, méga-uretère, etc.), suspectée en anténatal selon le niveau de l'obstacle, n'est souvent confirmée qu'en postnatal.

La conduite à tenir postnatale et le choix du lieu d'accouchement dépendent du caractère uni ou bilatéral de la dilatation, du sexe de l'enfant, de l'aspect du parenchyme rénal, de la quantité de liquide amniotique et, si elle est disponible, de l'évaluation anténatale de la fonction rénale par le dosage de la β2-microglobuline sur sang de cordon. Si le pronostic néphrologique est difficile à établir en anténatal, reposant sur un faisceau d'arguments et l'évolution dans le temps des différents critères d'atteinte rénale, il est important d'informer les parents du risque d'insuffisance rénale néonatale dans les situations les plus sévères.

Ainsi, les uropathies obstructives sévères avec dilatation bilatérale importante (> 10 mm au 2e trimestre ou 15 mm au 3e), quel que soit le niveau de l'obstacle, ou survenant sur rein unique (ou fonctionnellement unique), ou associées à des anomalies du parenchyme rénal ou des signes d'atteinte de la fonction rénale en anténatal (oligoamnios, β2-microglobuline élevée) justifient une naissance en milieu spécialisé (type 3 avec équipe d'uro et néphropédiatrie). C'est le cas en particulier chez les garçons où une urétéro-hydronéphrose bilatérale importante fait toujours craindre la possibilité de valves de l'urètre postérieur. Dans ces situations, une échographie et souvent une cystographie en présence du chirurgien urologue sont effectuées dès la naissance, et l'enfant est hospitalisé en raison du risque d'insuffisance rénale sévère et/ou du risque de syndrome de levée d'obstacle après drainage.

En revanche, dans le cas des dilatations pyéliques bilatérales peu importantes sans anomalies du parenchyme rénal ni oligoamnios et dans le cas des dilatations unilatérales, la naissance peut être prévue dans la maternité d'origine. La prise en charge repose sur la surveillance clinique de la diurèse et de l'évolution pondérale, et sur la programmation systématique d'une échographie rénale et vésicale, au mieux après quelques jours (entre J5 et J10), une fois la diurèse bien installée pour ne pas risquer de sous-estimer la dilatation. Une évaluation de la fonction rénale à J3 en même temps que les dépistages sanguins obligatoires peut être proposée.

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

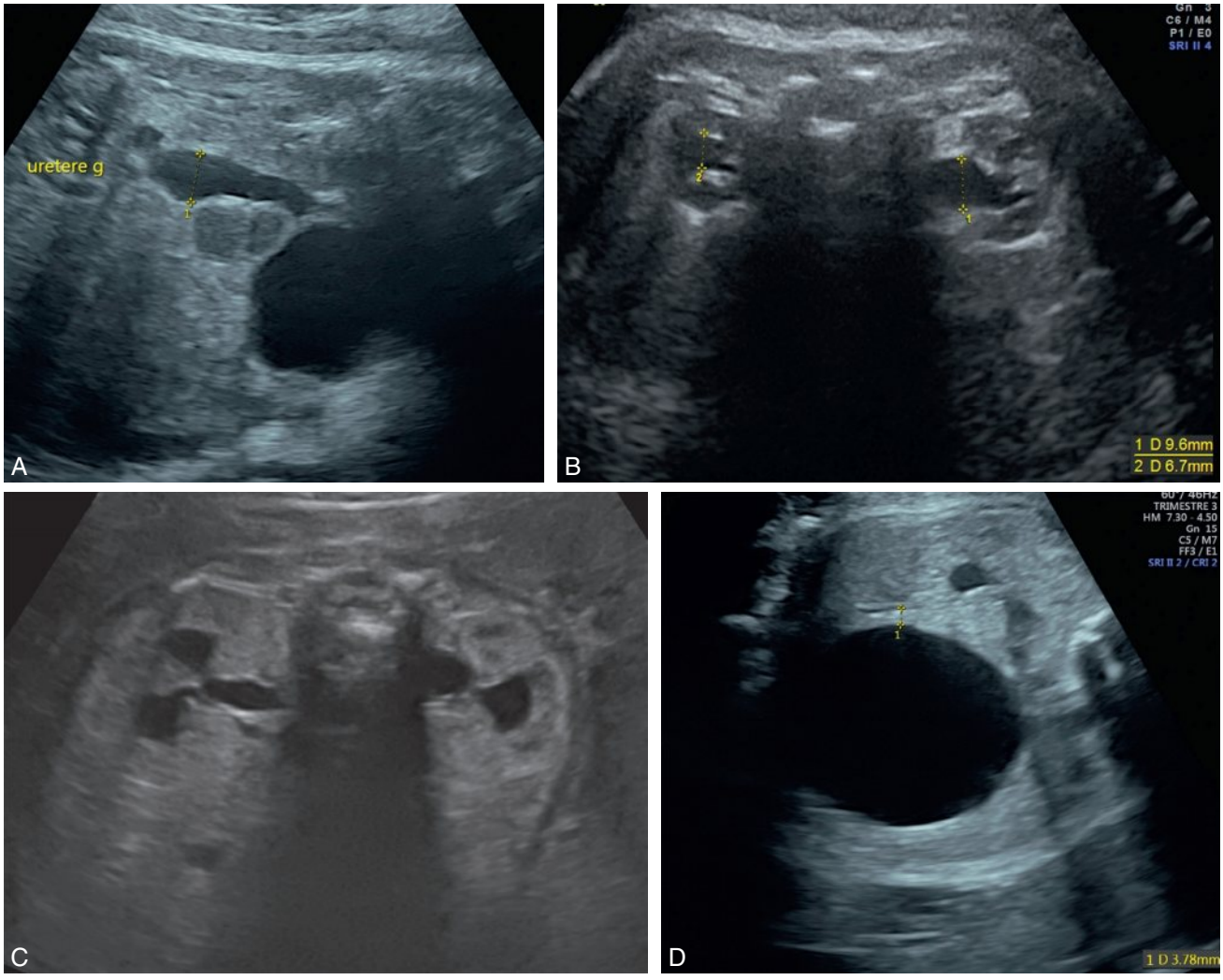


Fig. 4.1 Dilatation urétérale et pyélocalicielle : aspects échographiques prénatals. A, **B.** Dilatation urétérale (**A**) et pyélocalicielle (**B**) modérée. **C.** Dilatation pyélocalicielle plus sévère (31 SA) avec moins bonne différenciation corticomédullaire. **D.** Noter la grande taille de la vessie et sa paroi épaissie évocatrices d'un obstacle sous-vésical (valves de l'urètre postérieur). *Crédit : M. Driessen.*

À la sortie de maternité, l'enfant est adressé en consultation spécialisée (urologie pédiatrique) vers 1 mois de vie.

Dans tous les cas, le risque d'infection urinaire doit être pris en compte : il nécessite, dans les situations de dilatation bilatérale ou significative (> 10 mm) ou avec atteinte parenchymateuse rénale, la mise en place d'une antibioprophylaxie (demi-dose) jusqu'à l'avis spécialisé, par céfaclor (Alfatil®) le 1er mois, puis par sulfaméthoxazole/triméthoprime (Bactrim®). Les parents doivent être prévenus de ce risque et de la nécessité de consulter rapidement en cas de fièvre, de mauvaise prise pondérale et/ou d'altération de l'état général pour réalisation d'un examen cytobactériologique des urines.

Anomalies rénales

De gros reins hyperéchogènes peuvent s'intégrer dans un cadre syndromique et/ou être associés à des anomalies génétiques. Ils peuvent être le premier signe d'une polykystose rénale : une échographie rénale des parents du fœtus est souhaitable dans ces situations car elle peut faire découvrir une polykystose rénale dominante jusqu'ici ignorée chez l'un d'eux. Le pronostic des reins hyperéchogènes est variable en fonction de l'étiologie et de la sévérité de l'atteinte rénale anténatale, évaluée sur la quantité de liquide amniotique. La mise en place d'un suivi néphropédiatrique postnatal est dans tous les cas indispensable pour surveiller la pression artérielle et la fonction rénale.

En cas de rein unique (dans le cadre d'une agénésie rénale unilatérale, ou d'une dysplasie multikystique unilatérale avec rein unique fonctionnel), le pronostic néphrologique est bon si le rein controlatéral et la quantité de liquide amniotique sont normaux et l'anomalie isolée, mais un suivi est conseillé à vie, ainsi que des mesures de néphroprotection (éviction des médicaments néphrotoxiques, diagnostic et traitement précoce des infections urinaires, éviction des facteurs de risque cardiovasculaires).

Malformations bronchopulmonaires

La possibilité d'une malformation bronchopulmonaire est évoquée au cours de la grossesse devant la découverte d'anomalies de l'échostructure du poumon. Celles-ci peuvent

correspondre à différents types de lésions, dont le diagnostic étiologique de certitude n'est possible le plus souvent qu'en postnatal. Les malformations les plus fréquemment dépistées en anténatal sont la malformation adénomatoïde kystique pulmonaire (MAKP), la séquestration et l'emphysème lobaire.

La MAKP est une anomalie du développement pulmonaire caractérisée par la présence de kystes, de plus ou moins grande taille (fig. 4.2). Les formes macrokystiques et/ou volumineuses sont le plus à risque de détresse respiratoire à la naissance. La séquestration est un territoire pulmonaire

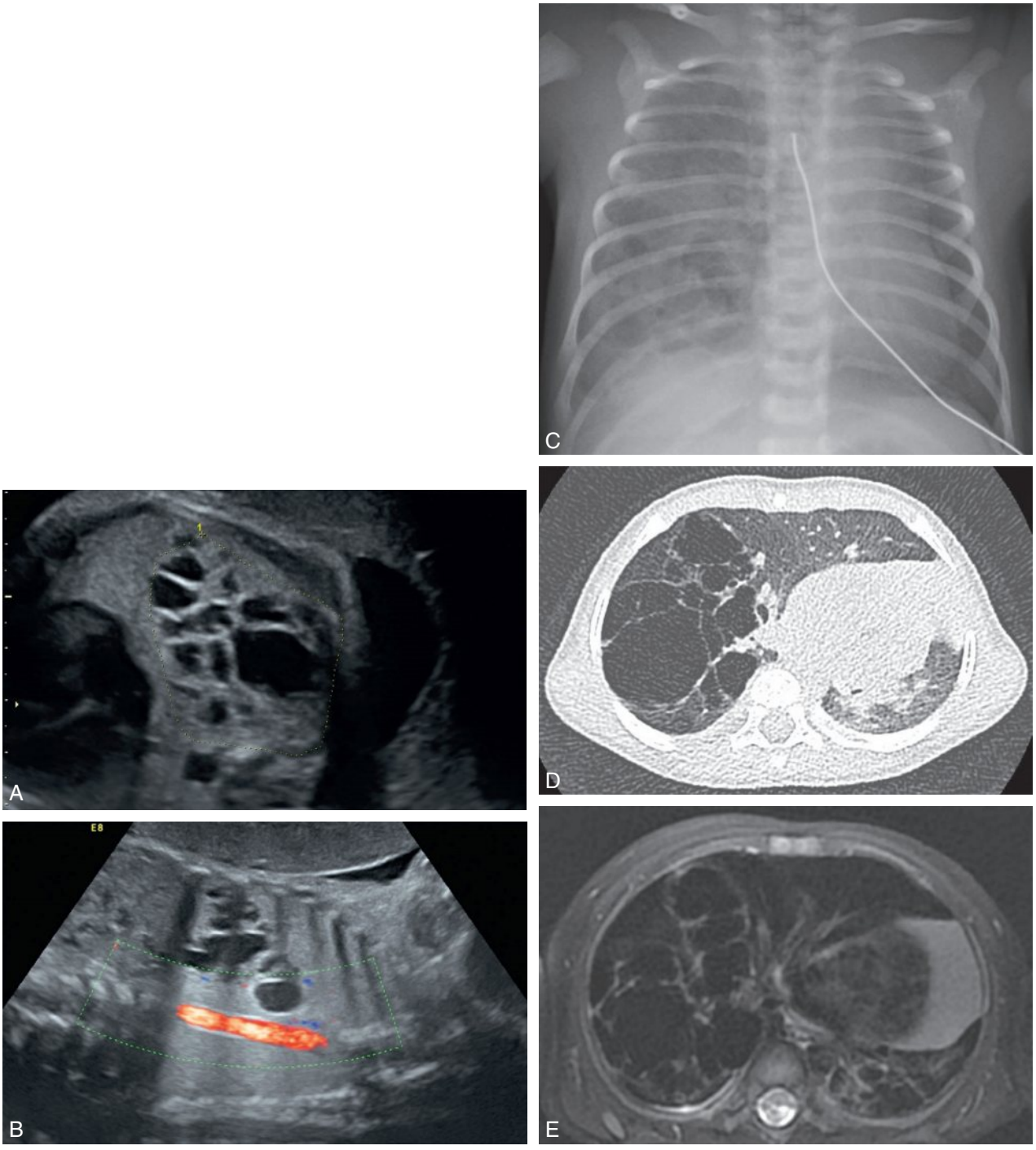


Fig. 4.2 Malformation adénomatoïde kystique basithoracique droite : aspect échographique prénatal, postnatals radiographique, scanographique et IRM. A, B. Échographie prénatale (32 SA). Noter les kystes (images anéchogènes) et l'absence de vascularisation systémique visible au doppler. **C.** Radiographie de thorax à la naissance. Noter la déviation médiastinale. L'enfant avait présenté une détresse respiratoire transitoire d'évolution rapidement favorable. **D, E.** Scanner et IRM à 4 mois alors que l'enfant présentait une dyspnée aux biberons depuis une quinzaine de jours et un infléchissement de la courbe pondérale. Volumineuse lésion kystique responsable d'une déviation médiastinale vers la gauche et des troubles de la ventilation (piégeage et atélectasie). Indication d'une exérèse précoce. *Crédit : J. Stirnemann, L. Berteloot.*

qui ne communique pas avec le système bronchique et dont la vascularisation est assurée par un vaisseau systémique issu de l'aorte. Elle est asymptomatique à la naissance dans 90 % des cas. L'emphysème lobaire correspond à une surdistension localisée en lien avec des anomalies de structure des voies aériennes et des alvéoles du lobe atteint. Il est asymptomatique à la naissance le plus souvent.

Le principal risque évolutif anténatal des malformations bronchopulmonaires est la compression des structures médiastinales. Une hypoplasie pulmonaire est en revanche rarissime. En pratique, la démarche diagnostique, la prise en charge et le conseil en prénatal sont guidés par les éléments suivants :

- le caractère hyperéchogène ou anéchogène de la lésion. Des images anéchogènes traduisent la présence de kystes, qui comportent un risque compressif plus grand ;
- le caractère uni ou bilatéral ;
- l'existence d'un vaisseau systémique, signe d'une séquestration. Son absence n'écarte pas ce diagnostic car il est vu en anténatal dans seulement 2/3 des cas ;
- des anomalies associées, en particulier des reins et du cœur. Elles sont rares ; en leur absence, un caryotype/une ACPA systématique ne sont pas justifiés ;
- l'existence de signes de compression : déviation médiastinale et cardiaque, éversion de coupole diaphragmatique, hydramnios. La présence d'une anasarque est un signe de gravité ;
- l'évolutivité : les signes compressifs se stabilisent, voire diminuent après 30 SA généralement tandis que la lésion devient moins visible (sans disparaître).

Un drainage kysto-amniotique est proposé en cas de malformation kystique compressive.

À la naissance, ces malformations entraînent des symptômes respiratoires dans 20 à 25 % des cas, et requièrent une chirurgie en période néonatale dans moins de 10 % des cas. Il est donc préférable de prévoir un accouchement en milieu spécialisé (chirurgical) pour les formes bilatérales, très volumineuses, ou avec des signes de gravité (signes compressifs). Dans les autres cas, le risque de détresse respiratoire justifie de prévoir l'accouchement dans un centre de type 3, mais pas nécessairement chirurgical. Dans tous les cas, il n'est pas justifié de programmer une césarienne systématique ; le terme de naissance doit être le plus tardif possible.

La prise en charge postnatale de ces différentes malformations est similaire et dépend surtout de la tolérance respiratoire. À long terme, les risques évolutifs de ces différentes anomalies sont proches et justifient la surveillance et l'exérèse de la lésion dans les 2 premières années de vie. Les complications à long terme les plus fréquentes sont l'infection (MAKP et séquestration) et la compression (MAKP, très volumineuses séquestrations, emphysème lobaire), se traduisant par des malaises, une fatigue, une polypnée, une cyanose progressives. Les séquestrations peuvent également être à l'origine d'une défaillance cardiaque par effet shunt (exceptionnelle) ou, chez l'adulte, d'hémorragie. Enfin, le risque de cancérisation d'une MAKP, quoique très faible, justifie son exérèse systématique.

En pratique, à la naissance, si l'enfant est asymptomatique, il peut rester auprès de sa mère en suites de couches. Une radiographie du thorax est généralement demandée. L'enfant est suivi cliniquement par un chirurgien pédiatrique avec une 1re consultation à 2 mois, précédée d'une IRM et/ou d'un scanner basse dose du thorax. L'exérèse chirurgicale est systématique pour les MAKP ; elle est programmée entre 6 et 24 mois. Les séquestrations pulmonaires font soit l'objet d'une exérèse chirurgicale, soit d'une embolisation, dans les mêmes délais. Enfin, l'exérèse d'un emphysème lobaire n'est effectuée qu'en cas de signes compressifs.

Les formes symptomatiques (détresse respiratoire néonatale) nécessitent une prise en charge en milieu chirurgical. En l'absence d'amélioration des symptômes respiratoires au bout de quelques jours, l'exérèse chirurgicale est effectuée en période néonatale. Ces situations sont rares (5 à 7 % des cas).

Dans tous les cas, le pronostic fonctionnel à long terme est excellent.

Kyste de l'ovaire

Dans leur grande majorité d'origine fonctionnelle, les kystes de l'ovaire sont découverts le plus souvent au 3e trimestre de la grossesse et sont en général isolés. Ils nécessitent un avis chirurgical dès la période anténatale. Les indications de ponction anténatale sont rares et réservées aux kystes très volumineux et compressifs.

Si une majorité des kystes involue spontanément au cours de la 1re année, le risque de torsion d'annexe et de nécrose ovarienne rend nécessaire une surveillance échographique rigoureuse. La prise en charge postnatale dépend de la taille et de l'aspect du kyste, et est guidée au mieux par une échographie peu de temps avant la naissance.

Lorsque le kyste est d'aspect anéchogène en anténatal, c'est-à-dire non compliqué, une échographie doit être effectuée dans premières 24 heures de vie et un avis chirurgical demandé rapidement. Un kyste devenu hétérogène (sédiment, hémorragie intrakystique) traduit généralement une torsion d'annexe indiquant une chirurgie en urgence car la torsion peut être récente avec des possibilités de récupération non nulles.

- Si le kyste est resté anéchogène et de petite taille (< 40 mm), une surveillance échographique est poursuivie régulièrement jusqu'à l'involution du kyste.
- Si le kyste est volumineux (> 40 mm), une ponction échoguidée transpariétale sous anesthésie locale est proposée, afin de diminuer le risque de torsion d'annexe, suivie d'une surveillance échographique régulière.

La récidive du kyste, la survenue d'une complication au cours de la surveillance sont des indications d'exérèse chirurgicale.

En revanche, la découverte anténatale d'un kyste compliqué, hétérogène d'emblée est de mauvais pronostic car la torsion d'annexe n'est alors pas récupérable ; l'indication d'exérèse (cœlioscopie) est portée sans urgence, après la sortie de maternité.

Anomalies cérébrales

Ventriculomégalie

Définie par une taille des ventricules latéraux cérébraux de 10 mm ou plus, la ventriculomégalie est une anomalie fréquemment observée en prénatal (fig. 4.3). Elle peut être une variante de la normale ou le signe d'appel d'une pathologie sous-jacente, dont les plus fréquentes sont les défauts de fermeture du tube neural (en particulier les myéloméningocèles), la sténose de l'aqueduc de Sylvius, les anomalies de la fosse postérieure, les dysgénésies du corps calleux, certaines anomalies génétiques, ou encore les lésions hémorragiques, ischémiques ou infectieuses (CMV).

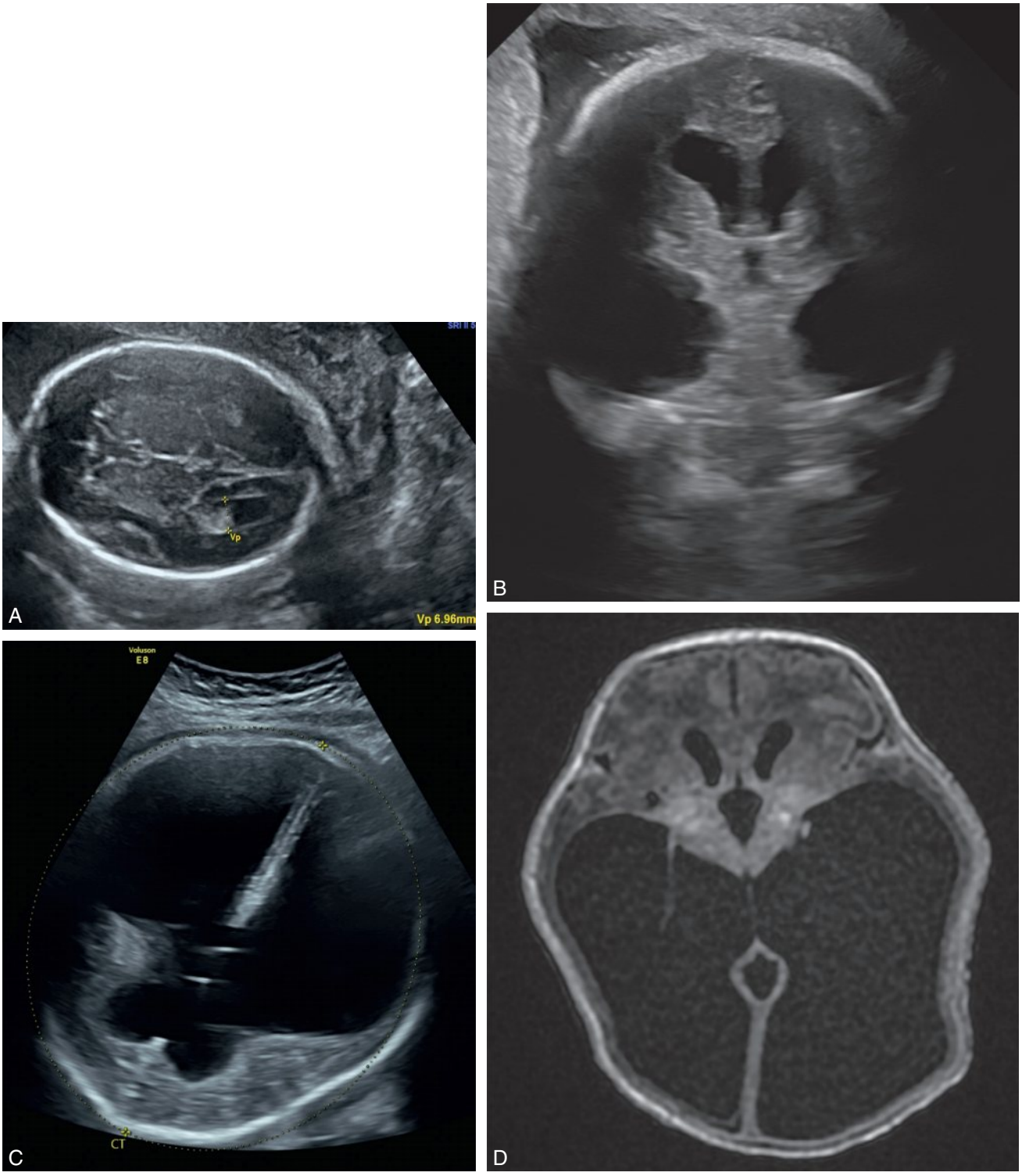


Fig. 4.3 Ventriculomégalie ; aspects échographiques prénatals, IRM postnatale. A. Ventricules de taille normale, échographie prénatale. **B**, **C.** Ventriculomégalie majeure : échographie prénatale. **D.** IRM postnatale du même enfant : dilatation triventriculaire sévère avec rupture septale et parenchyme cérébral aminci. Il s'agissait d'une sténose de l'aqueduc de Sylvius. *Crédit : M. Driessen, D. Grévent.*

La ventriculomégalie est isolée dans 20 à 60 % des cas. Le pronostic neuro-développemental des formes isolées varie en fonction de la taille des ventricules, de l'évolutivité de la ventriculomégalie et de la croissance du périmètre crânien : une macrocéphalie supérieure au 95e percentile, comme une microcéphalie qui témoigne d'une atrophie cérébrale, est de moins bon pronostic. Ainsi, si aucun examen complémentaire ne permet de garantir un développement psychomoteur normal de l'enfant en prénatal, les ventriculomégalies mineures (entre 10 et 12 mm) et modérées (entre 12 et 15 mm) sont de meilleur pronostic, avec un développement psychomoteur normal dans 90 et 75 % des cas respectivement, tandis que

les ventriculomégalies sévères (> 15 mm) sont associées à un développement neurologique anormal dans 40 % des cas. Les ventriculomégalies unilatérales, plus rares, semblent aussi de meilleur pronostic ; la moitié régresse spontanément.

Quelle que soit la sévérité de la ventriculomégalie, une échographie transfontanellaire doit être effectuée dans les premiers jours de vie, complétée éventuellement d'une IRM cérébrale, après avis neurochirurgical. Une dérivation est discutée dans les formes sévères ou évolutives. Dans tous les cas, un suivi à long terme de l'enfant doit être organisé auprès d'un neuropédiatre jusqu'à l'âge de 6–7 ans.

Kystes cérébraux

Les kystes paraventriculaires, aussi appelés kystes de germinolyse, sont relativement fréquents (jusqu'à 5 % des nouveau-nés). Ils sont localisés sous les cornes frontales, dans la zone germinative, au niveau de la jonction thalamocaudée. Isolés et de localisation typique, ils sont bénins. Néanmoins, ils peuvent, en cas d'anomalies associées comme une dilatation ventriculaire ou des anomalies de la substance blanche, traduire une infection virale (CMV, rubéole), une maladie héréditaire du métabolisme ou encore une anomalie chromosomique. Il convient donc d'être prudent en cas d'atypie ; une IRM fœtale et un avis spécialisé sont alors utiles.

Les kystes des plexus choroïdes sont très fréquemment observés en début de grossesse ; ils disparaissent généralement spontanément après 28 SA ; ils peuvent persister à la naissance chez 8 % des nouveau-nés. Isolés, ils n'ont pas de signification pathologique particulière.

Les kystes arachnoïdiens de diagnostic prénatal siègent le plus souvent au niveau de la fosse postérieure ; ils sont parfois compressifs, à l'origine d'une ventriculomégalie dans 16 % des cas, susceptibles d'interférer avec le développement psychomoteur. Ils régressent spontanément le plus souvent ; l'absence de régression prénatale justifie un contrôle postnatal de l'échographie transfontanellaire.

Certains kystes arachnoïdiens peuvent être localisés dans la fente interhémisphérique ; ils sont alors souvent associés à une agénésie du corps calleux, parfois à une polymicrogyrie en regard du kyste. Ces kystes interhémisphériques peuvent augmenter de taille de façon importante et nécessiter une dérivation. Leur découverte justifie donc une IRM fœtale, une surveillance échographique postnatale et un suivi neuro-développemental en milieu spécialisé.

Agénésie du corps calleux

Une agénésie complète ou partielle du corps calleux de diagnostic anténatal ne nécessite pas de prise en charge particulière à la naissance. Il est important de s'assurer que le suivi neuropédiatrique est bien organisé en raison du risque de troubles neuro-développementaux à long terme (âge scolaire). Une IRM cérébrale est habituellement programmée sans urgence pour vérifier le caractère total ou partiel de l'agénésie et l'absence d'anomalies associées, qui modifient le pronostic.

Malformations cardiaques

Les cardiopathies congénitales font partie des malformations congénitales les plus fréquemment diagnostiquées en anténatal. Celles qui autorisent une naissance en milieu non spécialisé sont toutefois peu nombreuses. En effet, certaines cardiopathies, comme la transposition des gros vaisseaux, le bloc atrioventriculaire complet ou le retour veineux pulmonaire anormal total susceptible de se bloquer menacent le pronostic vital très rapidement. Toutes les cardiopathies ductodépendantes (comme les atrésies pulmonaires, les formes sévères de tétralogie de Fallot, les sténoses aortiques, les asymétries ventriculoartérielles avec risque de coarctation postnatale), avérées ou suspectées (par exemple un tronc artériel commun peut être associé à une interruption de l'arche aortique de diagnostic difficile en prénatal) requièrent également une naissance en maternité de type 3 avec équipe de cardiologie pédiatrique sur place pour une évaluation postnatale rapide ; elles mettent en jeu le pronostic vital à la fermeture du canal artériel.

En revanche, les cardiopathies à shunt, comme les communications interatriales (CIA), les communications interventriculaires (CIV) ou les canaux atrioventriculaires, et les retours veineux pulmonaires anormaux partiels et parfois certaines formes de tétralogie de Fallot avec très peu d'obstacles sur la voie pulmonaire peuvent être pris en charge dans la maternité d'origine. L'adaptation à la vie extra-utérine n'est pas modifiée par la cardiopathie chez ces enfants. Une échographie cardiaque est habituellement demandée à la sortie de la maternité ; la fréquence de la surveillance ultérieure (et le délai pour organiser l'intervention chirurgicale réparatrice) est déterminée par l'équipe de cardiologie en fonction du risque de décompensation cardiaque lié au shunt.

Malformations des pieds

- Le pied bot varus équin est la plus fréquente des malformations orthopédiques ; il est bilatéral dans la moitié des cas. Dans 10 à 20 % des cas, le pied bot varus équin est secondaire à une anomalie neurologique (arthrogrypose, dystrophies musculaires, myéloméningocèle), une maladie des brides amniotiques ou est intégré dans un syndrome (trisomie 18, délétion 22q11). Il est caractérisé par l'irréductibilité partielle ou totale de la déformation en équin et varus du pied. Les radiographies sont rarement utiles en période néonatale, le tarse étant encore très cartilagineux. L'enfant doit en revanche être adressé rapidement en consultation orthopédique ; la prise en charge orthopédique commence idéalement dans la 1re semaine de vie. Deux principales méthodes sont utilisées : la méthode dite de Ponseti, reposant sur des plâtrages successifs en position maximale de correction, et la méthode fonctionnelle, fondée sur une kinésithérapie intensive, avec immobilisation par plaquettes et attelles dans l'intervalle des séances. Le traitement chirurgical, différé, est de plus en plus rare et réservé aux situations de récidive ou lorsque la correction de la déformation n'est pas satisfaisante après traitement orthopédique. Quelle que soit la méthode choisie, à long terme, le pronostic est favorable dans la majorité des cas, permettant un chaussage normal dès l'âge de la marche.
- Le pied convexe et le pied en Z « serpentin » sont des malformations plus rares ; leur prise en charge initiale est orthopédique ; ils nécessitent plus souvent un traitement chirurgical, à l'âge de la marche en général. Les anomalies des orteils (clinodactylie, syndactylies, agénésies, polydactylies) ne justifient d'un geste chirurgical que si le chaussage est gêné.

Un examen soigneux des hanches est nécessaire devant toute malformation des pieds à la recherche d'une dysplasie luxante des hanches.

Principales malformations congénitales nécessitant une prise en charge spécialisée urgente

Atrésies digestives

Atrésie de l'œsophage

Caractérisée par une interruption de la continuité de l'œsophage, elle est associée à une fistule entre le cul-de-sac inférieur de l'œsophage et la trachée dans la majorité des cas.

Plus souvent diagnostiquée en postnatal qu'en anténatal, elle est associée à d'autres malformations dans environ la moitié des cas, le plus souvent cardiaques. En l'absence de diagnostic prénatal, elle doit être suspectée devant toute hypersalivation et/ou détresse respiratoire, qui doivent conduire à un test à la seringue : la butée de la sonde et la visualisation du cul-de-sac supérieur sur la radiographie de thorax après injection de quelques mL d'air confirment le diagnostic. La prise en charge immédiate consiste à installer le nouveau-né en position semi-assise avec une aspiration salivaire continue grâce à une sonde double courant avant son transfert. La prise en charge chirurgicale intervient idéalement dans les premières 24 heures de vie pour protéger les voies aériennes d'une inhalation salivaire ou de liquide gastrique par une éventuelle fistule ; plusieurs interventions peuvent être nécessaires selon l'écart entre les deux culs-de-sac et l'existence de malformations associées. Un suivi multidisciplinaire à long terme est nécessaire en raison de la morbidité respiratoire (hyperréactivité bronchique, asthme), ORL (trachéomalacie), digestive (reflux gastro-œsophagien, troubles de l'oralité), nutritionnelle (retard de croissance) et orthopédique (scoliose fréquente).

Atrésie (ou sténose) duodénale

Elle peut être isolée ou entrer dans le cadre d'un syndrome polymalformatif, éventuellement d'une anomalie chromosomique (trisomie 21). Le diagnostic est évoqué en prénatal comme en postnatal devant une image en double bulle (estomac et dilatation du duodénum en amont de l'atrésie/la sténose) ; un hydramnios est fréquent. La mise en condition avant la cure chirurgicale (résection-anastomose) consiste en la mise en place d'une sonde double courant de bon calibre pour aspiration gastrique et d'une nutrition parentérale exclusive. Le pronostic à long terme est bon, en dehors des malformations associées.

Atrésie du grêle

Elle est le plus souvent secondaire à un accident vasculaire mésentérique durant la vie fœtale. Elle peut révéler une mucoviscidose qu'il convient d'éliminer. Elle peut être isolée ou venir compliquer un laparoschisis. Sa forme extrême est représentée par l'*apple peel syndrome*, dans lequel l'intestin en aval de l'atrésie est très court et s'enroule en colimaçon autour d'un vaisseau mésentérique unique. Le diagnostic d'atrésie du grêle est évoqué en prénatal devant la découverte d'anses digestives dilatées ; la présence de calcifications traduit une perforation avec péritonite méconiale. La mise en **condition** en salle de naissance est identique à celle de l'atrésie duodénale. Le pronostic est bon si l'atrésie du grêle est isolée ; il peut être beaucoup plus grave en cas d'*apple peel syndrome*, très souvent à l'origine d'un syndrome du grêle court.

Anomalies de fermeture de la paroi abdominale

Omphalocèle

C'est une embryopathie du groupe des cœlosomies moyennes, caractérisées par le développement extra-abdominal des viscères à travers un défect de la paroi abdominale, contenus par une membrane. La gravité de la malformation dépend de la taille du défect, qui détermine le contenu de l'omphalocèle : les omphalocèles ne contenant pas le foie sont de bons pronostics ; à l'inverse, les hépato-omphalocèles géantes peuvent occasionner des difficultés ventilatoires majeures et prolongées en période néonatale. L'omphalocèle est associée à d'autres malformations dans plus de 2/3 des cas, et 40 % d'entre elles s'intègrent dans le cadre d'une anomalie génétique, justifiant un caryotype systématique. Il faut entre autres rechercher une cardiopathie, ainsi que des signes évocateurs de syndrome de Wiedemann-Beckwith : macrosomie, macroglossie, incisures du lobe de l'oreille, hypoglycémie. La naissance doit être programmée dans un centre de type 3 avec chirurgie. Le pronostic dépend essentiellement de la taille de l'omphalocèle et des malformations associées.

Laparoschisis

Il est caractérisé par l'extériorisation de l'intestin à travers un orifice para-ombilical droit de petite taille. Une origine ischémique est la plus probable et les malformations associées, le plus souvent des atrésies intestinales, sont rares. *In utero*, le contact direct des anses digestives avec le liquide amniotique est à l'origine des complications du laparoschisis : périviscérite, dilatation des anses intestinales, plus exceptionnellement nécrose des anses, voire mort fœtale *in utero*. Une surveillance rapprochée à partir de 28 SA et la programmation de la naissance avant 36 SA, dans un centre de type 3 avec chirurgie, visent à éviter ces complications. En l'absence d'atrésie ou de nécrose intestinale, le pronostic du laparoschisis est très bon à long terme.

Hernie de coupole diaphragmatique

Elle résulte d'un défaut de fusion des ébauches diaphragmatiques, laissant un orifice de communication entre le thorax et l'abdomen, le plus souvent postérolatéral gauche, avec ascension du contenu abdominal dans la cage thoracique. L'ascension des viscères dans le thorax entrave le développement pulmonaire, à l'origine à la fois d'une hypoplasie pulmonaire plus ou moins sévère, et d'anomalies structurelles et fonctionnelles des vaisseaux pulmonaires. Ces dernières font le lit de l'hypertension artérielle pulmonaire sévère qui complique souvent l'évolution postnatale.

La prise en charge périnatale de la hernie diaphragmatique fait l'objet d'un protocole national de soins. L'organisation de la naissance et la prise en charge postnatale dans un centre expert sont associées à une meilleure survie. La prise en charge à la naissance nécessite intubation et ventilation mécanique immédiates, ainsi que la mise en place d'une aspiration gastrique à l'aide d'une sonde double courant. La cure chirurgicale est organisée après une phase de 24–48 heures de stabilisation hémodynamique et respiratoire. Après l'intervention, les suites peuvent être longues en raison d'une dépendance ventilatoire et/ou de difficultés alimentaires prolongées.

La survie varie de 60 à 90 % selon les centres. La morbidité est importante chez les survivants, surtout dans les 2 premières

années de vie, tant sur le plan respiratoire (hyperréactivité bronchique, asthme du nourrisson) que digestif et nutritionnel (reflux gastro-œsophagien, troubles de l'oralité, retard de croissance), nécessitant un suivi multidisciplinaire prolongé. Des déformations thoraciques, plus rarement une scoliose, justifient un suivi orthopédique jusqu'à l'adolescence.

Myéloméningocèle

La myéloméningocèle est la forme la plus grave et la plus fréquente de spina-bifida, caractérisée par une hernie des méninges et de la moelle épinière à travers un défect du mur vertébral postérieur plus ou moins étendu. Elle fait l'objet d'un diagnostic prénatal dans la grande majorité des cas.

C'est une pathologie de l'ensemble du système nerveux central, associée à une malformation d'Arnold-Chiari (élargissement du *foramen magnum*, engagement du vermis cérébelleux, déformation/étirement du tronc cérébral) dans plus de 75 % des cas, plus rarement à des hétérotopies sous-épendymaires et des anomalies de la moelle épinière au-dessus de la lésion (syringomyélie notamment). L'évolution est compliquée d'une hydrocéphalie dans 85 à 90 % des cas, nécessitant généralement une dérivation ventriculopéritonéale.

Il est important que les parents aient bien compris la certitude de polyhandicap à long terme, avec des troubles sphinctériens constants (vessie neurologique, constipation, incontinence urinaire et fécale), un déficit sensori-moteur à des degrés divers (le potentiel de marche dépend du niveau de la malformation et de son étendue, il est susceptible de s'aggraver avec le temps), des complications orthopédiques fréquentes, et un risque de déficience cognitive pouvant impacter l'autonomie et les apprentissages. Le pronostic est largement dépendant de la qualité de la prise en charge, qui doit être multidisciplinaire (uronéphrologique, gastroentérologique, neurochirurgicale, orthopédique et en rééducation fonctionnelle) et poursuivie à vie.

En général, les enfants porteurs d'une myéloméningocèle ne présentent pas de difficultés d'adaptation à la vie extra-utérine. La prise en charge en salle de naissance consiste à protéger la lésion par un pansement humide stérile (compresses imbibées de sérum physiologique) et à placer l'enfant en décubitus ventral avant son transfert en soins intensifs de néonatologie. La fermeture neurochirurgicale intervient au mieux dans les 24–48 heures ; elle est urgente en cas de rupture de la myéloméningocèle en raison du risque infectieux (méningite). Pour éviter de séparer la mère de son enfant, il est préférable d'organiser l'accouchement là où l'enfant sera opéré.

Séquence de Pierre Robin

Secondaire à un dysfonctionnement anténatal du tronc cérébral, elle associe une microrétrognathie, une glossoptose et une fente palatine postérieure. Elle est isolée dans la moitié des cas. Elle s'intègre dans les autres cas dans des syndromes malformatifs variés (anomalies neuromusculaires, osseuses, oculaires, cardiaques, etc.) avec ou sans anomalie génétique associée.

Elle est à l'origine de troubles de la succion-déglutition-ventilation de gravité variable, avec syndrome obstructif ventilatoire, apnées – bradycardies, malaises vagaux, tétées difficiles, fausses routes et troubles de la motricité œsophagienne. La naissance, quand le diagnostic a été porté en anténatal, est organisée dans une maternité de type 3 avec ORL sur place. En cas de difficultés d'adaptation à la vie extra-utérine, l'intubation peut en effet être très difficile. La prise en charge néonatale inclut la mise en décubitus ventral, un support ventilatoire adapté à la sévérité du syndrome obstructif, une nutrition entérale au départ, une alimentation orale prudente avec du lait épaissi, un traitement antireflux, et un monitoring cardiorespiratoire.

Une prise en charge adaptée dès la naissance permet, dans les formes isolées, une évolution favorable à 2 ans, parallèlement à la maturation neurologique. La fente palatine est fermée avant 9 mois. Le pronostic est plus réservé en cas de Pierre Robin associé à un syndrome malformatif, dépendant alors de celui-ci.

Accueil du nouveau-né en salle de naissance (hors réanimation)

Juliana Patkai

La naissance correspond au passage de la vie « aquatique » du fœtus à la vie « aérienne » du nouveau-né. Cette transition physiologique s'accompagne de modifications brutales de la circulation cardiopulmonaire déclenchée en grande partie par les premiers mouvements respiratoires et l'aération pulmonaire.

Pour la majorité des naissances (> 90 %), cette adaptation de l'enfant aux nouvelles conditions d'environnement se fait spontanément. On parle de **bonne adaptation à la vie extra-utérine**. Ces conditions favorables permettent de prioriser l'établissement du lien parental, en particulier le peau à peau, chaque fois que possible. Cependant, au cours des heures qui suivent la naissance, le nouveau-né reste fragile et son état stable est facilement réversible sous l'effet de facteurs environnementaux défavorables. L'accueil en salle de naissance correspond à l'application de soins de stabilisation associée à une surveillance clinique de la mère et de l'enfant pendant au minimum les 2 premières heures qui suivent la naissance. Cette surveillance, redéfinie par la Haute autorité de santé (HAS) en 2017, nécessite une évaluation clinique régulière, au minimum toutes les 15 minutes la 1re heure, qui doit être consignée par écrit (tableau 4.1).

Pour moins de 10 % des naissances, l'adaptation à la vie extra-utérine n'est pas immédiate ou si elle l'est, le nouveau-né nécessite des soins et/ou une surveillance systématique. C'est en particulier le cas du nouveau-né prématuré. Dans ces situations, l'enfant requiert une prise en charge active pour restaurer ou maintenir une vitalité normale : on parle de **difficultés à l'adaptation à la vie extra-utérine.**

Bonne adaptation à la vie extra-utérine

Elle est définie immédiatement à la naissance par la validation des trois critères suivants :

- une naissance à terme (≥ 37 SA) ;
- l'existence de mouvements respiratoires, de pleurs ou cris ;
- un tonus normal.

Dans ce cas de figure, l'accueil et la surveillance du nouveau-né peuvent être réalisés dans la salle d'accouche-

Tableau 4.1 **Grille de surveillance du nouveau-né sain en salle de naissance.**

Heure de naissance : __h__	Heure : __h__	Heure : __h__	Heure : __h__	Heure : __h__	Heure : __h__	Heure : __h__	Heure : __h__	Heure : __h__
Position du NN (peau à peau/bras/table)								
Température*								
Vérification dégagement des voies aériennes (OK)								
Coloration (rose/pâle/cyanose)								
Tonus/éveil (B : bon/E : endormi/P : peu réactif)								
SaO_2 (%) (si nécessaire)								
FC (bpm)								
Parent vigilant (oui/non)								
Méconium/Urine								
Biberon ou paille (mL) Sein (durée)								
Signature + fonction								

FC : fréquence cardiaque ; NN : nouveau-né.
* Au moins une prise de température pendant le contact précoce prolongé en peau à peau, avant tétée.
D'après le protocole de surveillance en salle de naissance de Port-Royal, Dr Marcou, 2018.

ment. Cette salle doit être chauffée au minimum à 20 °C, idéalement 24 °C, et être équipée d'une table radiante. Ainsi, l'ensemble des soins nécessaire et la surveillance de l'enfant peuvent être effectués en présence des parents. En cas d'accouchement par césarienne, l'accueil du père seul auprès de son enfant dans un premier temps doit être organisé selon les ressources de chaque maternité. Dès que possible, l'enfant et sa mère doivent être réunis.

Clampage retardé du cordon

Les données physiologiques sont en faveur d'une meilleure adaptation cardiocirculatoire en cas de clampage du cordon survenant après l'initiation des premiers mouvements respiratoires. En ce qui concerne le clampage retardé (au-delà de 60 secondes), son bénéfice a été bien établi chez les nouveau-nés prématurés et à terme. Il est désormais recommandé par l'HAS et l'Organisation mondiale de la santé (OMS). Il doit être effectué systématiquement, sur une durée de 1 à 3 minutes, en dehors des situations de bradycardie inférieure à 100 bpm. L'enfant est placé sur le ventre de sa mère, enveloppé, en position ventrale, doucement stimulé.

Contrôle de la température

À la naissance, le nouveau-né, mouillé et nu, est exposé à un risque élevé d'hypothermie dont les conséquences sont bien connues : augmentation de la mortalité, du risque de détresse respiratoire, d'hypoglycémie et d'hémorragie intracérébrale, notamment chez le nouveau-né prématuré. Pour le prévenir, après la naissance, le bébé doit immédiatement être séché, recouvert d'un lange chaud et d'un bonnet et placé en **peau à peau sur sa mère**. En cas de peau à peau différé (césarienne, contre-indications au peau à peau), l'enfant doit être placé sur la table radiante avec mise en place d'une sonde thermique en mode cutané pour éviter tout risque d'hyperthermie (T > 38 °C). La température cutanée doit être maintenue entre 36 et 37 °C.

Installation en peau à peau

Le peau à peau après la naissance est recommandé par l'HAS et l'OMS. Ses bienfaits chez le nouveau-né sont multiples :

- il améliore le bien-être et diminue le stress de l'enfant ;
- il favorise l'adaptation thermique et cardiorespiratoire ;
- il favorise l'adaptation métabolique (meilleure régulation glycémique, correction plus rapide de l'acidose métabolique) ;
- il facilite la mise en place et allonge la durée de l'allaitement ;
- il favorise le lien mère-enfant.

Pour cela, il doit être précoce et prolongé, si possible au moins 1 heure, idéalement 2 heures.

Toutefois, des malaises graves (type mort inattendue du nourrisson) ont été décrits chez des enfants placés en peau à peau. Une surveillance clinique du nouveau-né est obligatoire pendant toute sa durée. Elle est assurée par la présence permanente d'une tierce personne auprès de la mère (habituellement le père) et la visite régulière d'un membre du personnel soignant (toutes les 10 à 15 minutes). Les parents doivent avoir été informés des risques associés et des signes à surveiller (couleur, tonus), notamment l'importance de laisser libre les voies aériennes. La sécurisation du peau à peau implique la disponibilité du personnel soignant et l'absence de contre-indication liée à l'état de la mère ou de l'enfant. Chez le nouveau-né fragile (petit poids de naissance, terme < 37 SA, etc.) ou en cas de charge de travail élevée, la mise en place d'un monitoring de la fréquence cardiaque et de la saturation pendant le peau à peau peut être proposée.

Modalités d'installation pour le peau à peau en salle de naissance

- Mère en position semi-assise (> 45°), barrières relevées
- Nouveau-né placé en position ventrale **sur le haut du thorax de la mère** (à hauteur de baisers) et non au niveau des seins
- **Tête bien visible, tournée sur le côté**
- **Nez et bouche dégagés**
- **Cou non fléchi**
- Nouveau-né recouvert d'un **lange chaud propre** qui ne doit pas recouvrir la tête (et donc s'arrêter au niveau du cou) avec un bonnet sur la tête

En cas de césarienne, certaines équipes proposent au père de prendre le relais de la mère après avoir préalablement recueilli l'accord de celle-ci.

Cotation du score d'Apgar

Les paramètres de vitalité : fréquence cardiaque, présence de mouvements respiratoires, coloration, tonus et réactivité sont recueillis systématiquement à M1, M5 et M10 de vie, permettant d'établir le score d'Apgar. Ce recueil peut être fait en maintenant l'enfant sur sa mère.

Réalisation des premiers soins/premiers gestes

Dans la situation où l'enfant s'adapte bien, **aucun geste systématique** n'est préconisé **immédiatement à la naissance** : la priorité est de favoriser le lien parental en initiant le peau à peau rapidement. Les soins systématiques sont différés et les soins non systématiques réservés aux situations particulières.

Gestes systématiques

Soins du cordon

Ils consistent en la pose d'un clamp de Barr à 1 cm de la base du cordon après sa désinfection. Ensuite, le cordon est sectionné au-dessus du clamp et son contenu vérifié (2 artères, 1 veine). Ce geste peut être effectué en maintenant l'enfant sur le ventre de sa mère.

Pose de 2 bracelets d'identification

Deux bracelets d'identité, l'un au bras, l'autre à la jambe, sont mis en place dès que possible et dans tous les cas avant le départ de la salle de naissance.

Prise des mensurations

Elle peut être différée, parfois au-delà de la 1re heure, réalisée lors du premier examen clinique : poids, taille, périmètre crânien.

Administration de vitamine K1

Pour prévenir la maladie hémorragique du nouveau-né, une première dose de vitamine K1 est administrée par voie orale dès la salle de naissance : 2 mg, soit 0,2 mL. Elle est donnée dans les 2 heures suivant la naissance.

Gestes non systématiques

Désobstruction des voies aériennes supérieures

Ses indications en cas de bonne adaptation à la vie extra-utérine sont restreintes à deux situations :

- un liquide amniotique méconial, teinté ou sanglant ;
- un encombrement important.

Il est important, pour limiter la douleur et le traumatisme liés à ce geste, d'utiliser une sonde de De Lee calibre 8 pour la cavité buccale et calibre 6 pour les fosses nasales. La sonde n'est introduite que de 5 cm dans la cavité buccale, en prenant garde de ne pas stimuler la bouche de l'œsophage au risque d'induire une bradycardie vagale. Le passage des choanes n'est pas nécessaire. L'aspiration douce réglée à –100 à 150 mmHg est appliquée toujours lors du retrait de la sonde.

Vérification de la perméabilité des choanes

Ce dépistage n'est plus recommandé en l'absence de signes évocateurs (détresse respiratoire ou respiration difficile bouche ouverte et bruyante) ou d'antécédents familiaux.

En cas de signes évocateurs ou d'ATCD familial, un dépistage par méthode douce est fiable :

- fils devant la narine avec narine opposée bouchée en testant les deux narines alternativement ;
- buée sur miroir ou objet métallique en bouchant alternativement une narine puis l'autre

Vérification de la perméabilité de l'anus

Il n'est plus nécessaire d'introduire une sonde dans l'anus. Ce geste invasif peut être remplacé par un examen **minutieux** de l'anus **en déplissant la marge anale.** Ultérieurement, l'observation du transit et du comportement alimentaire complète l'examen. Du fait d'une association syndromique possible (syndrome VATER), toute anomalie anale impose une vérification de la perméabilité œsophagienne.

Vérification de la perméabilité de l'œsophage

En l'absence de suspicion anténatale (estomac non vu, hydramnios) ou clinique (hypersalivation, fausse route), le geste de dépistage systématique par le test de la seringue **n'est plus systématique** mais est laissé à l'appréciation de la sage-femme. Sa non-réalisation impose une surveillance particulière de l'enfant afin de rechercher l'apparition de signes cliniques évocateurs avant ou pendant l'alimentation.

En l'absence de symptomatologie, si ce dépistage est réalisé, il doit être fait après le peau à peau précoce mais **toujours avant la première alimentation en cas d'alimentation au biberon**. Il consiste en un test à la seringue : introduction d'une sonde d'aspiration dans l'estomac en vérifiant son bon positionnement distal par l'audition au stéthoscope de l'air de la seringue instillé au travers de la sonde.

Désinfection oculaire

L'administration systématique d'un collyre antibiotique à la naissance n'est pas recommandée en dehors d'antécédents ou de facteurs de risque d'infections sexuellement transmissibles chez les parents. Dans ces situations, l'utilisation d'un collyre de rifamycine est proposée.

Surveillance glycémique

Il existe physiologiquement une baisse de la glycémie à la naissance avec un nadir vers H1. C'est pourquoi il n'est pas recommandé de faire de contrôle glycémique chez le

nouveau-né au cours des 2 premières heures de vie en dehors d'une symptomatologie évocatrice d'hypoglycémie (convulsions, hypothermie, hypotonie). La surveillance glycémique est débutée à H2 pour les nouveau-nés de mère diabétique sous insuline ou nés dans un contexte d'anoxo-ischémie et à H4 pour les autres situations à risque : prématurité, enfant petit pour l'âge gestationnel (PAG), traitement maternel par β-bloquants, diabète gestationnel. Dans toutes ces situations, en dehors de l'anoxo-ischémie qui, dans certains cas, la fait retarder, l'alimentation doit être débutée rapidement après la naissance.

Début d'alimentation

Quel que soit le mode d'allaitement choisi, maternel ou artificiel, la première alimentation doit toujours se faire **en présence d'un personnel soignant**. Elle intervient en général à la fin de la 1re heure de vie.

Au sein

Le contact en peau à peau favorise le processus « d'autocheminement » du bébé vers le sein. Parfois, au bout de quelques minutes seulement, il commence à téter tout seul. Mais généralement, cette mise en route est plus longue, de l'ordre d'une heure. Le personnel soignant propose une aide à la mise au sein dès que l'enfant manifeste des signes indiquant qu'il est prêt à téter, sans mise au sein « active ». Le nouveau-né doit chercher lui-même le mamelon sans contrainte. Si la mère ne souhaite pas donner le sein, l'équipe soignante peut lui proposer de faire une « tétée de bienvenue », c'est-à-dire une tétée précoce en salle de naissance afin que le bébé puisse absorber le colostrum. Ce lait sécrété en fin de grossesse et durant les premiers jours après la naissance est riche en protéines et en anticorps.

Au biberon

L'administration du premier biberon intervient après l'examen clinique afin de s'assurer qu'il n'existe pas de signe évocateur d'atrésie de l'œsophage. L'enfant se voit proposer 5 à 15 mL de lait artificiel adapté à ses besoins : lait 1er âge, lait HA ou formule enrichie adaptée à l'enfant PAG.

Examen clinique

Un examen clinique complet est effectué par la sage-femme et consigné dans le dossier. Il intervient de préférence après la 1re heure. Il se déroule si possible devant l'un des deux parents. La découverte d'un **souffle cardiaque** à l'auscultation impose la **mesure de la saturation en oxygène** par oxymètre de pouls afin de ne pas méconnaître une cardiopathie cyanogène. Il doit être noté dans le dossier avec les mensurations. Toute anomalie détectée lors de ce premier examen clinique nécessite le recours au pédiatre.

« Difficultés » d'adaptation à la vie extra-utérine

Identification des besoins de réanimation

Dans moins de 10 % des naissances, les conditions définissant une bonne adaptation ne sont pas réunies : terme inférieur à 37 SA et/ou absence de mouvements respiratoires ou de cri et/ou hypotonie.

Ces situations à risque peuvent avoir été anticipées avant la naissance, comme c'est le cas pour les naissances prématurées, les PAG, les grossesses multiples ou encore certaines malformations. Dans d'autres situations, le besoin de réanimation est pressenti en per-partum sur des signes alertes témoins d'une asphyxie et/ou d'une chorioamniotite. Enfin, il existe des cas rares où l'enfant nécessite des manœuvres de réanimation sans qu'aucun élément n'ait permis de le prévoir.

Réanimation du nouveau-né en salle de naissance

Elle fait l'objet de recommandations des sociétés américaine (ILCOR) et européenne (ERC) de pédiatrie et de réanimation. Elles sont résumées dans un algorithme bien codifié (fig. 4.4). L'application sans délai des premières étapes : A (stabilisation/évaluation), puis B (ventilation) de cet algorithme suffit dans la plupart des situations à restaurer une vitalité normale. Le recours aux phases C (compressions thoraciques) et D (drogue) n'est que rarement nécessaire, pour moins de 1 % des naissances.

L'initiation des manœuvres de réanimation doit s'accompagner du déclenchement du chronomètre et de la mise en place d'un monitoring cardiaque permettant la surveillance continue de la fréquence cardiaque. L'évaluation de l'efficacité des manœuvres est jugée sur le recueil de 3 paramètres en continu : la fréquence cardiaque, la présence de mouvements respiratoires et la coloration. L'utilisation d'oxygène doit nécessairement être associée à la mise en place d'une surveillance par oxymétrie de pouls pour éviter toute hyperoxie. Le capteur est placé à la main droite de l'enfant et la supplémentation en oxygène est ajustée aux valeurs seuils recommandées (tableau 4.2).

La phase A dite de stabilisation associe stimulations, positionnement, lutte contre le refroidissement et désobstruction des voies aériennes supérieures. C'est une étape essentielle qui permet le plus souvent l'initiation d'une ventilation spontanée et la restauration d'une fréquence cardiaque normale (> 100/min). Dans le cas contraire, **la phase B** de l'algorithme, qui correspondant à l'application d'une ventilation en pression positive, doit intervenir avant la fin de la 1re minute.

Organisation matérielle et ressources humaines pour les besoins de réanimation

L'urgence des situations parfois imprévisibles nécessite la présence d'un personnel soignant formé à la réanimation des nouveau-nés 24 heures/24. Au sein de chaque maternité, les ressources humaines et matérielles pour les besoins de cette réanimation doivent être connues de tout le personnel. L'appel du pédiatre est recommandé dès l'initiation des manœuvres actives de réanimation (*cf.* fig. 4.4, phase B). La nécessité du maintien des compétences des personnels par des formations régulières a été soulignée lors des dernières recommandations, encourageant l'utilisation de l'enseignement par simulation.

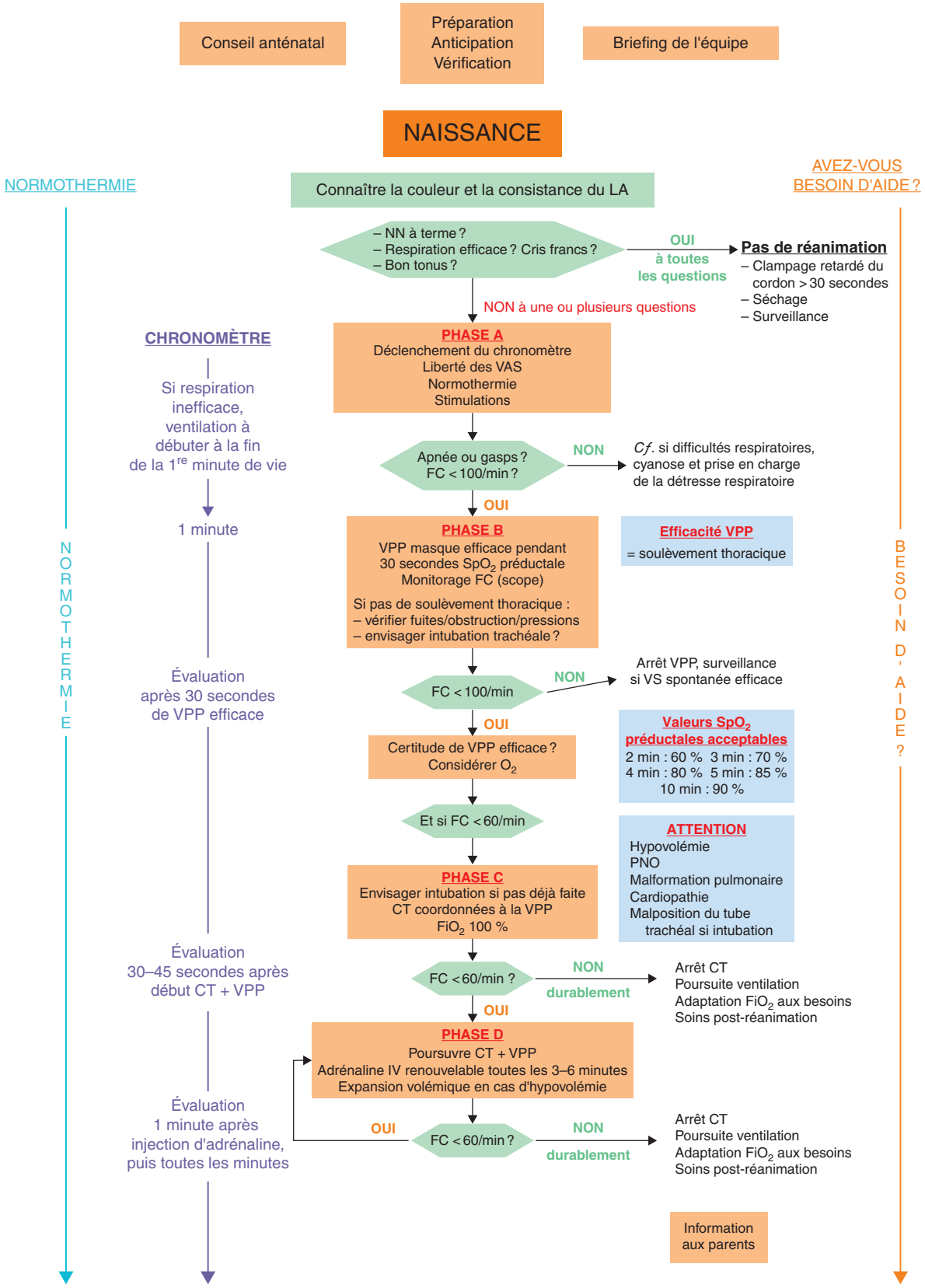


Fig. 4.4 Résumé des recommandations de réanimation du nouveau-né en salle de naissance. CT : compressions thoraciques ; FC : fréquence cardiaque ; LA : liquide amniotique ; NN : nouveau-né ; PEP : pression expiratoire positive ; PNO : pneumothorax ; SIT : sonde d'intubation ; VAS : voies aériennes supérieures ; VPP : ventilation en pression positive ; VS : ventilation spontanée.

Tableau 4.2 **Cible de saturation préductale après la naissance (capteur à la main droite).**

Temps écoulé depuis la naissance (minutes)	Saturation (%)
1	60–65
2	65–70
3	70–75
4	75–80
5	80–85
10	85–95

Évaluation secondaire

Dans certains cas, après une période de stabilisation de l'enfant, son maintien en salle de naissance peut être autorisé mais une surveillance rapprochée est souvent nécessaire pendant la 1re heure. Un monitoring des paramètres cardiorespiratoires peut être mis en place au mieux auprès des parents. Au décours de cette période de surveillance rapprochée et après réévaluation clinique, l'enfant peut rejoindre le parcours du nouveau-né avec bonne adaptation.

Dans les situations où les besoins d'une prise en charge ou d'une surveillance au-delà de la 1re heure de vie sont identifiés, un transfert de l'enfant vers une structure adaptée à sa prise en charge doit être organisé. Un avis pédiatrique est obligatoire à ce stade, s'il n'a pas déjà été recueilli auparavant.

Conclusion

L'accueil du nouveau-né en salle de naissance est un temps essentiel à la stabilisation après la naissance. Il doit avant tout privilégier l'établissement du lien parental en proposant le peau à peau précoce et prolongé chaque fois que possible. Cet accueil doit nécessairement comprendre une surveillance clinique rapprochée de l'enfant et de sa mère.

Dans les cas où l'adaptation nécessite une intervention immédiate à la naissance, la connaissance et l'application des premières mesures de réanimation permettent le plus souvent le rétablissement d'une vitalité normale.

Quelles que soient les modalités de sortie de la salle de naissance de l'enfant, suites de couches ou hospitalisation, il doit être identifié par ses bracelets d'identité et accompagné des éléments du dossier contenant la traçabilité des interventions et de la surveillance, et son carnet de santé.

Pédiatrie en maternité

Sophie Parat

L'exercice du pédiatre en maternité a la particularité de se dérouler en milieu hospitalier mais dans une population à bas risque médical. L'enjeu est à la fois de rester en permanence vigilant afin de repérer les quelques situations à risque médical ou psychosocial afin qu'une prise en charge précoce et adaptée soit mise en place, et d'éviter de médicaliser à outrance la prise en charge des nouveau-nés qui, pour la plupart, vont bien et doivent bénéficier d'un climat rassurant et serein, dans lequel le lien mère-enfant s'épanouira au mieux.

Dans ce contexte très physiologique, les mesures préventives prennent une place prépondérante et le pédiatre participe activement à leur mise en place.

La multiplicité des intervenants en maternité nécessite qu'il travaille en coordination avec les différentes disciplines présentes en tant qu'un des acteurs de l'amélioration des pratiques et de la sécurité des soins qui concernent le nouveau-né.

Tâches cliniques

En salle de naissance

Le pédiatre participe à la prise en charge des urgences néonatales. Les gestes de réanimation sont appris au cours du cursus initial de formation. Lorsque la maternité est à bas risque, ces situations de réanimation sont rares et le pédiatre peut se sentir peu à peu plus désarmé. Le renouvellement de sa formation par la simulation est une grande avancée des dernières années. Lorsque le nouveau-né est transféré du fait de son état de santé, après mise en condition, le pédiatre est l'interlocuteur privilégié du SAMU et du service de néonatologie qui va accueillir l'enfant. Il a un rôle essentiel dans le transfert de l'information du dossier de la mère et de l'enfant.

Dans certaines situations à risque, qui ont été décidées avec lui, le pédiatre est appelé avant ou après la naissance pour une évaluation précoce de l'enfant.

En suites de couches

Par sa visite quotidienne, il apporte son expertise aux sages-femmes, pour tout ce qui concerne la surveillance des enfants hypotrophes et prématurés et les pathologies courantes de suites de couches : ictère, courbe de poids stagnante, déséquilibre glycémique ou thermique, problèmes d'allaitement, risque infectieux. Il valide les sorties des nouveau-nés lorsque la sortie est précoce ou pour les plus fragiles.

Par ailleurs tout nouveau-né de maternité doit être examiné par le pédiatre au moins une fois à partir de 48 heures d'âge révolues. Il est suivi de la rédaction du carnet de santé, et du certificat du « 8e jour ». Un examen clinique plus précoce entre H6 et H12 est indiqué en cas de fièvre maternelle supérieure à 38 °C pendant le travail, sans antibiothérapie maternelle adéquate ou, bien sûr, en cas de symptômes apparaissant chez le nouveau-né.

Continuité

Les pédiatres organisent la continuité des soins par une liste de garde ou d'astreinte en fonction du type de maternité et du nombre d'accouchements, en accord avec le décret de périnatalité du 10 octobre 1998.

Tâches relationnelles

Parents

En anténatal

Le pédiatre est amené à rencontrer les parents dans plusieurs situations : prématurité attendue, pathologies de diagnostic anténatal nécessitant parfois une prise en charge particulière à la naissance, diagnostic anténatal d'une anomalie du

caryotype, pathologies maternelles pouvant avoir des conséquences sur le nouveau-né, conseils sur l'allaitement en cas de traitement maternel, etc. Ces consultations constituent un étayage utile pour des parents souvent inquiets et facilitent la prise en charge postnatale.

Après la naissance

Dès qu'un nouveau-né présente une particularité dans son évolution, la présence permanente de la maman auprès de son enfant permet de lui expliquer l'évolution de celui-ci. Ce temps conséquent consacré aux mères et aux pères n'est pas inutile. Il permet à ceux-ci de se rassurer, mais aussi de prendre peu à peu leur place de parents.

Lorsqu'un enfant est transféré en néonatologie, parfois en dehors de l'établissement, le pédiatre prend régulièrement des nouvelles auprès du service de néonatalogie et rencontre les parents pendant leur séjour à la maternité afin de les tenir au courant de l'évolution de leur enfant. Parfois, la communication de certaines informations doit être réservée au service d'accueil (il est préférable d'être sur ce point très précis entre les deux services). Il joue un rôle important en engageant les parents à aller voir leur enfant, éventuellement en ambulance et en informant la maman sur les bénéfices d'un allaitement maternel, qui nécessite en cas de séparation mère-enfant des expressions précoces avec un tire-lait.

Obstétriciens

La communication des pédiatres avec les obstétriciens est fondamentale car elle engage la sécurité de la prise en charge des nouveau-nés. En amont de l'accouchement, les staffs de grossesses à risque ou de diagnostic anténatal permettent de déterminer le type de prise en charge du nouveau-né à venir (transfert *in utero*, examens ou surveillance à appliquer, prise en charge active, palliative, etc.).

Après un accouchement, le pédiatre informe l'obstétricien de l'évolution des nouveau-nés connus en anténatal, mais aussi des nouveau-nés pour lesquelles une pathologie inattendue a été découverte à la naissance. Ceci est souvent fait dans le cadre de la réunion matinale de relève de garde, où le pédiatre de maternité est généralement présent. Cette communication participe à l'amélioration des pratiques professionnelles.

Équipe psychosociale, PMI

Le pédiatre, ainsi que la sage-femme et le personnel paramédical sont attentifs à la révélation de problèmes psychosociaux en suites de couches. Ces problèmes sont multiples, parfois simples (mère isolée multipare ayant eu des complications obstétricales pour laquelle une assistance à domicile peut être mise en place avec l'aide de l'assistante sociale, fragilité maternelle dans un contexte d'isolement engageant à faire le lien avec la PMI), mais parfois plus complexes, nécessitant un entretien psychologique, parfois psychiatrique ou une prise en charge sociale lourde du fait d'une précarité extrême. Dans certains cas, lorsqu'un danger pour la protection de l'enfant apparaît, le pédiatre peut être amené à rédiger une information préoccupante.

Les situations les plus complexes sont néanmoins désormais en grande partie repérées en anténatal grâce au travail en réseau, mettant en lien les professionnels de proximité et ceux des structures hospitalières. Le staff médico-psycho-social est un lieu de partage des informations entre professionnels. Avec l'accord de la patiente, sa situation est exposée, analysée et des propositions de prise en charge sont établies en amont de la naissance. Ce n'est cependant qu'après la naissance que la prise en charge maternelle et la relation avec l'enfant pourront être évaluées. La présence d'au moins un pédiatre au staff médico-psycho-social est importante.

Taches organisationnelles

Le pédiatre est un des acteurs de la gestion du risque associé aux soins en maternité.

Situations à risque

L'identification des situations à risques *a priori* permet d'établir des protocoles en lien avec les obstétriciens, les sages-femmes et l'encadrement. Il s'agit par exemple des indications d'appel du pédiatre en salle de naissance, du repérage et de la prise en charge des enfants vulnérables ou à risque (infectieux ou d'hypoglycémie par exemple, encadré 4.1), du protocole de dépistage systématique de l'ictère chez tous les nouveau-nés. Ces protocoles tiennent compte du type de maternité, de la présence d'un pédiatre sur place ou non. Ils sont mis régulièrement à jour mais surtout, afin d'être connus, compris et acceptés par tous, un temps supplémentaire de communication doit être prévu dans le cadre de réunions d'équipe.

Organisation de la salle de naissance et prise en charge en urgence

L'organisation de la salle de naissance doit permettre l'accueil d'une situation d'urgence néonatale non prévue, en termes de matériel, mais également de personnel : entraînement aux gestes techniques et à la communication en situation d'urgence, répartition anticipée des tâches.

La formation du personnel sur la nécessaire surveillance des enfants placés en peau à peau sur leur mère est très importante. L'urgence d'une prise en charge en suites de couches doit pouvoir également être anticipée.

Autres situations

Les risques iatrogènes comme la prévention de la douleur en cas de prélèvement, la prévention des infections

Encadré 4.1 Population à risque d'hypoglycémie

- Hypotrophe < 10e percentile
- Macrosome > 90e percentile
- Nouveau-né de mère diabétique
- Nouveau-né prématuré (< 37 SA) ou postmature (> 42 SA)
- Le plus petit de 2 jumeaux, même eutrophe
- Nouveau-né de mère traitée par β-bloquants ou corticoïdes à fortes doses pendant la grossesse
- Tout enfant présentant une pathologie : détresse respiratoire, suspicion d'infection, anoxie périnatale, hypothermie, etc.

(soins du cordon, port de blouse individuel, etc.), les règles d'administration des vitamines K et D font également l'objet de protocoles élaborés avec l'encadrement des équipes.

L'organisation du dépistage néonatal (prélèvement de sang et auditif) doit faire l'objet de protocoles clairs.

Matériel

L'avis du pédiatre est souhaitable dans le choix du matériel de la maternité : berceau chauffant, matériel de photothérapie, de surveillance de la bilirubine transcutanée, et surtout matériel de réanimation. Le choix de celui-ci doit obéir à la règle d'une ergonomie simple et intuitive, en particulier dans les maternités à bas risque où les situations d'urgence sont rares.

Analyse des accidents ou des évènements sentinelles, des dysfonctionnements

Elle fait partie de la culture de la gestion de risques et le pédiatre y joue un rôle important.

Tâches de conseils, d'enseignement et d'éducation

Parents

Certaines maternités organisent de façon régulière des rencontres en cours de grossesse de groupes de parents avec un pédiatre pour les couples qui le souhaitent. Il peut répondre aux questions, expliquer le parcours d'un enfant bien portant en maternité, anticiper le retour à la maison et faire passer déjà quelques messages de prévention, qui sont peut-être mieux enregistrés à cette période.

Sages-femmes, infirmières auxiliaires

Le pédiatre participe à la formation continue du personnel paramédical et des sages-femmes, que ce soit pour la réanimation en salle de naissance, la prise en charge d'enfants à risque ou l'allaitement. Dans les maternités publiques, l'enseignement au « lit du malade » profite aux étudiants en médecine et aux élèves sages-femmes.

Allaitement

Le lait maternel est la référence pour l'alimentation du nourrisson et l'allaitement maternel est recommandé par l'OMS, comme par le programme national nutrition et santé. Malgré cela, après une augmentation régulière du taux d'allaitement maternel en France à partir de 1990, la dernière enquête périnatale de 2016 montre pour la première fois une diminution du taux d'allaitement maternel exclusif. Même si le choix d'allaiter appartient bien sûr à la mère ou au couple, ce choix doit être éclairé. À ce titre, le pédiatre peut rappeler à l'ensemble du personnel les bénéfices médicaux reconnus de l'allaitement maternel tant pour la mère que pour l'enfant.

Par ailleurs, la formation sur l'allaitement est notoirement insuffisante parmi les professionnels et certaines pratiques reposent sur des croyances, des habitudes institutionnelles, voire un vécu personnel. Le pédiatre de maternité doit s'impliquer dans la culture de l'allaitement dans la maternité pour que les conseils et informations donnés aux parents reposent sur des preuves.

Examen clinique pédiatrique à la maternité

Sophie Parat

Selon les maternités, un examen clinique est réalisé par le pédiatre une ou plusieurs fois pendant le séjour du nouveau-né. L'HAS recommande qu'au moins un examen pédiatrique systématique soit pratiqué à partir de 48 heures révolues. Ce recul permet de juger de l'adaptation à la vie extra-utérine du nouveau-né à distance de la naissance, de voir apparaître d'éventuels signes cardiaques ou neurologiques indétectables lors d'un examen plus précoce ou d'assister à la révélation d'une rare maladie métabolique. Les recommandations de l'HAS stipulent qu'un 2e examen médical doit être réalisé entre 6 et 10 jours de vie.

Dossier médical

L'examen en maternité est précédé de la lecture attentive du dossier maternel. Celui-ci permet de relever :

- les antécédents familiaux et en particulier maternels : outre les maladies génétiques transmissibles, certaines maladies maternelles ou leur traitement peuvent avoir un impact sur le fœtus et le nouveau-né ;
- le contexte psychosocial afin de pouvoir mettre en place d'éventuelles aides auprès de la famille (mère isolée, âgée, antécédents de décès périnataux, de dépression, transplantation récente, etc.) ;
- le déroulement de la grossesse et les éventuelles pathologies médicales et obstétricales ;
- le déroulement de l'accouchement, l'âge gestationnel, la présentation, l'existence de critères d'anamnèse infectieuse, l'administration d'une antibiothérapie adéquate en cas d'anamnèse infectieuse, les signes éventuels d'anoxie périnatale (RCF et adaptation néonatale), les éventuelles manœuvres réalisées ;
- toutes les mensurations de l'enfant rapportées à l'âge gestationnel afin de repérer une hypotrophie, une microcéphalie ou une petite taille.

Conditions de l'examen

Les meilleures conditions de l'examen sont réunies lorsque l'enfant est en éveil calme et la mère, si possible le père, disponibles. Le lavage des mains de l'examinateur est impératif (utilisation d'une solution hydroalcoolique) avant l'examen du nouveau-né ainsi que le port du masque en cas d'infection virale. Des manipulations douces, des mains réchauffées et un dialogue avec l'enfant aident à maintenir son calme et son attention.

Inspection

L'inspection note d'emblée la coloration rose de la peau, éventuellement ictérique ou porteuse de lésions en rapport avec l'accouchement, la gesticulation de l'enfant et un éventuel syndrome postural qui associe attitude de torticolis, bassin asymétrique, etc. La respiration est régulière entre 30 et 60/min, silencieuse sans signe de lutte. Selon le choix de l'examinateur, l'examen est pratiqué de façon descendante ou appareil par appareil.

Examen cardiovasculaire

Il relève le temps de recoloration cutanée et la fréquence cardiaque entre 90 à 160 bpm. Si celle-ci est variable selon l'agitation de l'enfant, elle est toujours anormale en dessous de 80 bpm et au-delà de 220 bpm au cri. Un rythme cardiaque irrégulier en rapport avec des extrasystoles est fréquent et justifie une consultation cardiologique en cas de persistance au-delà de 8 jours. L'auscultation recherche un souffle au niveau de toutes les aires cardiaques. Son existence indique une consultation cardiologique sans tarder. Elle est urgente si l'on détecte une cyanose (visible si la saturation en O_2 est < 85 % ou mesurée par oxymètre de pouls [« saturomètre »]) ou d'autres signes de mauvaise tolérance. La palpation des pouls fémoraux est systématique pendant tout le 1er mois. Leur abolition ou leur diminution par rapport aux pouls huméraux justifie une échocardiographie en urgence à la recherche d'un obstacle gauche (coarctation de l'aorte).

Examen pulmonaire

L'auscultation du murmure vésiculaire est symétrique sans râle audible. L'examen peut mettre en évidence un stridor laryngé, bien audible à l'inspiration. Il correspond dans la majorité des cas à une laryngomalacie d'évolution simple. Néanmoins, l'existence de signes de tirage, d'une cyanose au repos ou lors des cris, de difficultés alimentaires impose une consultation ORL pour laryngoscopie en urgence. Celle-ci peut mettre en évidence d'autres malformations laryngées ou une laryngomalacie sévère nécessitant au minimum une surveillance et parfois une prise en charge chirurgicale. L'aggravation du stridor dans les premières semaines de vie est classique et une réévaluation par le médecin traitant est nécessaire.

Examen abdominal

La palpation de l'ensemble de la paroi abdominale permet parfois de détecter un débord hépatique (au maximum 2 cm), une pointe de rate ou le pôle inférieur du rein gauche. Il ne doit pas y avoir de globe vésical persistant (pouvant faire évoquer des valves de l'urètre postérieur chez le garçon). Lorsque la palpation déclenche une miction chez le garçon, le jet est franc. L'examen périnéal juge de la position de l'anus qui est médian, perméable, situé généralement à 2 cm du raphé scrotal ou de la fourchette vulvaire, comportant des stries radiaires. Il n'existe pas d'orifice supplémentaire. Les premières selles (méconium) ont été émises dans les premières 36 heures.

Examen des organes génitaux externes

Chez le garçon

La longueur de la verge est jugée depuis sa base dégagée de la graisse pubienne jusqu'à l'extrémité du gland légèrement étiré. Sa longueur est d'environ 3 à 4 cm. Le micropénis est défini en deçà de 2,5 cm. Le méat urinaire se situe à l'extrémité du gland (sauf hypospadias). Les adhérences préputiales sont physiologiques chez le nouveau-né.

Les bourses peuvent être volumineuses du fait d'une hydrocèle vaginale transilluminable qui se résorbe généralement dans les 6 premiers mois de vie. La palpation des deux testicules dans les bourses élimine une cryptorchidie. Celle-ci est le plus souvent incomplète, les testicules étant palpés en inguinal ou en inguinoscrotal, non abaissables dans les bourses. Leur progression doit être suivie par le médecin traitant et elle se fait généralement naturellement dans les premiers mois de vie. Lorsque la cryptorchidie est bilatérale et complète, elle pose le problème d'une indétermination du sexe et justifie des explorations en urgence afin d'éliminer en premier lieu une hyperplasie congénitale des surrénales. La palpation d'une hernie inguinale est rare dans les premiers jours de vie.

Chez la fille

Les petites lèvres et le clitoris semblent légèrement hypertrophiés d'autant que les grandes lèvres ne sont pas recouvrantes. La taille du clitoris est variable. L'hypertrophie du clitoris (et non celle du capuchon muqueux, qui est banale) justifie des explorations complémentaires lorsque sa taille atteint 1 cm. Les orifices urétral et vaginal sont vus. De l'orifice vaginal peuvent sourdre des sécrétions vaginales blanchâtres possiblement hémorragiques vers les 4e à 5e jours (crise génitale). Au niveau de la collerette hyménéale, une languette est parfois visible. Un bombement entre les petites lèvres sans orifice vaginal visible ni écoulement fait suspecter une imperforation hyménéale qui est traitée très facilement à cet âge de la vie. Un orifice supplémentaire en arrière du vagin peut correspondre à une fistule anale. La distance anovulvaire doit être supérieure à 0,5 cm. Un anus antéposé nécessite un avis chirurgical.

L'existence d'une masse au-dessus d'une grande lèvre fait craindre une hernie de l'ovaire (apparaissant plus volontiers dans le 1er mois) qui nécessite un avis chirurgical rapide.

> Dans les deux sexes, une tuméfaction des glandes mammaires est possible vers le 3e jour et s'intègre dans la crise génitale du nouveau-né.

Examen ostéoarticulaire

L'inspection peut relever une douleur à la mobilisation, un empâtement localisé en regard d'une clavicule ou une asymétrie de mobilité d'un membre en rapport avec une fracture de l'humérus ou une paralysie du plexus brachial, en particulier dans un contexte d'accouchement difficile avec dystocie des épaules.

L'examen ostéoarticulaire est méthodique.

Examen des membres

On juge du tonus et de l'absence de rétraction articulaire de chaque segment de membre, en comparant avec le membre opposé. On doit pouvoir observer une ouverture spontanée

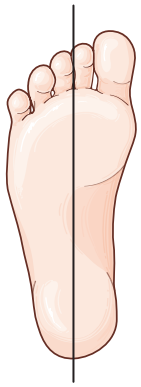


Fig. 4.5 Pied normal : la bissectrice du talon passe entre le 2e et le 3e orteil (position neutre).

de la main. Il n'y a pas de syndactylie et les articulations sont souples. Les doigts des mains et des pieds sont comptés, il n'y a pas de syndactylie. La prise en charge de doigts surnuméraires, quelle que soit leur importance, est toujours chirurgicale.

L'examen de la face plantaire du pied montre un bord latéral rectiligne avec une bissectrice du talon passant entre le 2e et le 3e orteil (fig. 4.5). Le calcanéum est en place dans le talon, dans l'axe du tibia. L'avant-pied est dans l'axe de l'arrière-pied. On juge de la souplesse et de l'amplitude de flexion et d'extension de la cheville et du genou. Si les malpositions du pied sont fréquentes, liées aux contraintes utérines, la majorité régresse spontanément lorsque le pied est souple.

Examen des hanches

Il nécessite un bon relâchement musculaire chez le nouveau-né qui doit être calme et nu. L'examinateur observe la position naturelle du bassin. L'amplitude de l'abduction des hanches est mesurée cuisses fléchies à 90° : elle est normale entre 70 et 85°. Une limitation inférieure à 60° constitue un risque de luxation. La recherche d'une instabilité de hanche se pratique par la méthode de Barlow : après avoir stabilisé le bassin en plaçant le pouce sur le pubis et les quatre autres doigts au niveau du sacrum, l'examinateur empaume le genou, cuisses et genoux fléchis à 90°, le pouce au niveau de la face interne de cuisse et l'index et le majeur au niveau du grand trochanter. La pronosupination de la main fémorale recherche un déplacement de la tête fémorale hors de la cavité cotyloïdienne, plus ou moins associée à une sensation de ressaut (sensation d'accrochage). La hanche du nouveau-né est normalement stable. Le craquement qui est une sensation audible ne s'accompagne pas d'instabilité et n'a pas de signification pathologique.

Cet examen de hanches est systématique à chaque examen clinique de l'enfant jusqu'à l'âge de la marche. L'échographie des hanches complète l'examen clinique en cas d'examen anormal ou devant l'existence de facteurs de risque (encadré 4.2).

Encadré 4.2 Facteurs de risque de dysplasie de hanches

- Antécédents familiaux directs de dysplasie de hanches
- Présentation du siège
- Diverses anomalies orthopédiques : pieds bots, éléments du syndrome postural (torticolis, *genu recurvatum*, déformations du pied), etc. À ce titre, la grossesse gémellaire constitue un risque, de même que les macrosomies extrêmes.

Examen du rachis

La palpation des épineuses tout au long de la colonne vertébrale recherche un déplacement, une anomalie, l'absence de rectitude de la colonne vertébrale. Une anomalie cutanée en regard de la colonne vertébrale peut révéler un dysraphisme sous-jacent confirmé par une échographie médullaire dans les premières semaines. Les fossettes sacrococcygiennes sont le plus souvent banales. Leur exploration échographique doit être limitée à certains cas : fossette large supérieure à 2 mm de diamètre, hautes (plus de 25 mm par rapport à l'anus), associée à d'autres anomalies.

Examen de la face et du cou

La palpation cervicale recherche une éventuelle fistule, un kyste, une masse, un goitre.

On s'assure de la normalité des **oreilles**, de la présence d'un conduit auditif externe. L'examen note fréquemment l'existence de fistules préauriculaires et d'enchondromes prétragiens. L'examen de la **bouche** recherche une éventuelle asymétrie, révélant une paralysie faciale ou une aplasie du triangulaire des lèvres. L'examen du **palais** élimine une fente parfois uniquement vélaire. Les freins de langue médians, courts sont fréquents. Les perles épithéliales gingivales disparaîtront progressivement.

L'**examen des yeux** est méticuleux. Le glaucome congénital est une urgence ophtalmologique. Il est évoqué devant une mégalocornée (> 12 mm) et une diminution de transparence de la cornée. Normalement, la pupille est ronde, sans opacité visible, avec une lueur pupillaire normale à l'ophtalmoscopie (ce qui élimine cataracte congénitale et rétinoblastome).

Le ptosis justifie une surveillance ophtalmologique, de même que la fermeture incomplète de l'œil secondaire à une paralysie faciale.

La poursuite oculaire sur 90° est possible chez le nouveau-né à terme. Elle est recherchée chez un enfant éveillé en position semi-assise, la cible ou le visage de l'examinateur étant situé à 20–30 cm. Un strabisme à la fixation est physiologique jusqu'à 4 mois. Au-delà ou s'il est permanent à la naissance, il justifie une consultation ophtalmologique.

Examen cutané

La peau du nouveau-né à la naissance est souvent recouverte d'un enduit gras blanchâtre (*vernix caseosa*) aux vertus

thermique et anti-infectieuse, qui se résorbe naturellement. Quelques particularités de la peau du nouveau-né sont à connaître afin d'éviter des explorations ou des traitements inutiles :

- **le milium** est représenté par des kystes épidermiques superficiels blanchâtres prédominant dans la région médiane du visage, disparaissant en quelques semaines à mois après la naissance ;
- **l'érythème toxique** est une éruption survenant entre 1 et 3 jours de vie. Il s'agit le plus souvent de maculopapules érythémateuses de taille variable parfois associées en leur centre à des pustules. Elles épargnent le cuir chevelu, les paumes et les plantes, leur étendue est variable d'un moment à l'autre et elles disparaissent spontanément en 6 semaines maximum ;
- **la tache ardoisée** (aussi appelée mongoloïde) est une macule de grande taille d'allure ardoisée touchant préférentiellement les épidermes pigmentés. Sa localisation lombosacrée est très habituelle mais elle peut être également présente sur tout le reste du corps. Elle disparaît vers 4–5 ans ;
- **la pustulose néonatale transitoire** est faite de pustules localisées au niveau du sexe, des plis inguinaux, du tronc, des fesses. Elle touche plus volontiers les enfants de peau noire. Cette pustule va disparaître, laissant une collerette de desquamation ainsi qu'une macule pigmentée ;
- **les bulles de succion** sont présentes à la naissance, contenant un liquide clair ou apparaissant sous forme d'érosion post-bulleuse régulière. Leur siège le plus fréquent est au niveau des avant-bras ou des mains ;
- **le *naevus flameus*** est un angiome de localisation typique : ligne médiane du visage (intersourcilier, front, nez, lèvre supérieure) et paupières. La localisation, la teinte, souvent discrète, le caractère émietté permettent de rassurer les parents sur sa disparition progressive ;
- **l'angiome de nuque**, situé à la base de l'implantation des cheveux, ne régresse pas systématiquement mais n'entraîne pas de préjudice esthétique.

Examen neurologique

L'examen neurologique du nouveau-né doit être interprété en fonction de l'état d'éveil de celui-ci, de son âge gestationnel (tableau 4.3), des circonstances de la naissance et de son âge de vie. Il est préférable de le répéter avant de porter un jugement.

Examen du crâne

Le crâne est modelé en fonction de la présentation ou de l'existence d'un jumeau. Son remodelage naturel se fait dans les premières semaines si l'enfant mobilise sa tête et ne subit pas de contrainte. Les conseils de positionnement sont donc la première arme contre la plagiocéphalie. Bosses sérosanguines et céphalhématomes sont fréquents et banals. Ces derniers (limités par les sutures crâniennes) régressent plus lentement. Les sutures sont bien palpées et mobiles, on note parfois un chevauchement ou une disjonction qui restent modérés, en particulier sur les sutures coronales et temporales. Les craniosténoses entraînent une déformation du développement de la boîte crânienne dépendant des sutures touchées. Leur suspicion fait demander une consultation de neurochirurgie. Les fontanelles sont de taille très variable. La fontanelle postérieure est le plus souvent virtuelle. La mesure du périmètre crânien est systématique à chaque examen.

Examen général

En état d'éveil calme, le nouveau-né à terme peut être capable d'une grande attention par rapport au visage de sa mère ou de l'examinateur. Ceci est particulièrement notable lorsqu'en position semi-assise, l'examinateur, en bloquant la nuque de l'enfant, obtient le relâchement du tonus des membres supérieurs. La poursuite oculaire est jugée à ce moment-là. La motricité spontanée est symétrique et asynchrone avec des membres légèrement relevés par rapport au plan de change. On observe une ouverture des mains avec abduction du pouce, à un moment de l'examen, même si celles-ci sont le plus souvent fermées. En éveil agité, le nouveau-né est initialement sensible aux manœuvres d'apaisement comme le rassemblement de ses membres sur la ligne médiane, l'écoute de la voix.

La mère est parfois alertée par des manifestations banales qui surviennent en sommeil agité (sursaut, abduction des bras, grimaces et élévation des globes oculaire). La succession des stades d'éveil et de sommeil peut lui être expliquée, ainsi que l'augmentation de la vigilance du nouveau-né dans la première partie de la nuit, source de fatigue mais aussi d'inquiétude pour le couple.

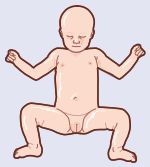
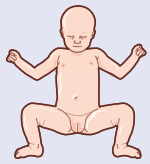
Tonus passif

L'examen du tonus de base dit passif, confirme chez le nouveau-né à terme, la prépondérance des muscles fléchisseurs. Il se juge à l'inspection (attitude de quadriflexion), puis à l'examen de chaque segment de membre, en jugeant de la symétrie par rapport au segment controlatéral (*cf.* tableau 4.3).

Tonus actif

La qualité du tonus actif au niveau des muscles du cou est jugée par la manœuvre du tiré-assis. L'examinateur, en empaumant les épaules du nouveau-né, l'amène en position assise, en soutenant, jusqu'à mi-parcours environ, la nuque de l'enfant. L'enfant, tiré d'arrière en avant, tente de verticaliser sa tête par l'action des fléchisseurs du cou. Chez l'enfant à terme, la tenue de tête est possible quelques instants dans l'axe du corps avant de retomber en avant. Après stimulation des épaules et légère inclinaison en arrière, l'enfant redresse sa tête (action des extenseurs de la nuque), là encore, quelques instants, et la maintient dans l'axe quelque temps lorsqu'il est incliné vers l'arrière. Le redressement sur les membres inférieurs est jugé en soutenant par les aisselles l'enfant en position verticale, ses pieds sur un plan ferme. Par une discrète pression

Tableau 4.3 **Diagnostic de maturation neurologique.**

Âge gestationnel (semaines)		**28**	**32**	**34**	**36**	**41**
Tonus passif	Attitude spontanée					
	Angle poplité (°)	180			90	80
	Angle pied – jambe (°)	35			15	0
	Talon – oreille	Au contact	Résistant	Résistant	Impossible	
	Foulard (position du coude)	Dépasse la ligne mamelonnaire hétérolatérale	Entre ligne médiane et ligne mamelonnaire hétérolatérale		Ligne médiane	Ligne mamelonnaire homolatérale
	Retour en flexion du membre supérieur et après une inhibition de 30 secondes	Absent		Existe, inhibable	Existe, peu inhibable	Existe, non inhibable
Tonus actif	Fléchisseurs de la nuque (couché, amené en position assise)	Tête pendante		La tête passe et retombe aussitôt en avant	Dodeline, puis retombe en avant	La tête se maintient dans le prolongement du tronc
	Extenseurs de nuque (assis, légère inclinaison en arrière)	Absent	Début de redressement faible		Redressement, sans maintien	Redressement, la tête se maintient
	Redressement sur les membres inférieurs	Absent	Cuisses	Bas du tronc	Haut du tronc	Complet, avec redressement de la tête
	Redressement du tronc (enfant maintenu contre soi)	Absent		Ébauche	Complet	Excellent
Réflexes d'automatisme primaire	Succion	Absente	Faible	Existe		
	Moro	Faible, non reproductible	Faible abduction des bras	Complet avec cri		
	Préhension (*grasping*)	Doigts	Épaule		Ébauche d'entraînement de la tête	Entraîne la nuque
	Marche	Absente	Ébauche	Bonne sur les pointes		Complète sur plante
	Réflexe d'allongement croisé du membre inférieur	Réflexe de défense inorganisé ou absence de réponse	Extension avec très large abduction	Extension-abduction, éventail des orteils	Enchaînement flexion-extension	Flexion-extension-abduction

verticale, l'examinateur sollicite un appui plus marqué des pieds, qui déclenche un mouvement d'extension des jambes, puis du tronc et de la tête.

Réflexes archaïques

À la suite du redressement des membres inférieurs, le nouveau-né enchaîne généralement une marche automatique. D'autres réflexes d'automatisme primaire peuvent être recherchés : le *grasping* observé en plaçant son doigt à l'intérieur de la paume de l'enfant qui s'agrippe ainsi fortement, en renforçant sa flexion du membre supérieur, le réflexe de Moro déclenché par les manœuvres qui entraînent une rapide flexion de la nuque. Ce réflexe déclenche une abduction symétrique des bras, une extension des avant-bras et des doigts, suivie d'un retour en flexion. D'autres réflexes archaïques peuvent être notés au cours de l'examen : réflexe d'orientation, de fouissement, etc.

Audition

Elle peut être appréciée par les réactions aux bruits qui ont pu être notées par la mère ou l'examinateur. Le dépistage de la surdité par otoémissions acoustiques ou potentiels évoqués auditifs automatisés est désormais systématique en maternité.

Conclusion de l'examen

Il ne faut pas sous-estimer l'impact chez les parents de l'examen de leur enfant, qui attendent d'être « totalement rassurés ». Le vécu de la grossesse, des grossesses antérieures est souvent évoqué. La qualité de la relation avec l'enfant, les inquiétudes exprimées, voire le désarroi, des éléments évocateurs de dépression maternelle doivent être appréciés, afin de pouvoir avec le reste de l'équipe repérer les mères qui nécessitent un soutien adapté, y compris après la sortie de la maternité, au minimum avec l'aide de la PMI.

Dans certains cas, cet examen clinique indique des examens complémentaires, une éventuelle sortie précoce si elle est souhaitée par la maman, des modalités de sortie particulières, etc. Le suivi du nouveau-né est précisé aux parents.

Au terme de cette consultation et après avoir répondu aux questions des parents, la diffusion de quelques messages de prévention, pour certains détaillés dans le carnet de santé, apparaît importante. Selon les maternités, ces messages (encadré 4.3) sont également relayés par la sage-femme et les auxiliaires de puériculture.

Encadré 4.3 Messages adressés aux parents à la maternité

- Conseils de couchage
- Conseils d'alimentation
- Prévention du tabagisme passif
- Prévention des chutes, en particulier de tables à langer
- Consultation en urgence en cas de fièvre dans les 3 premiers mois
- Vaccination de l'entourage de l'enfant contre la coqueluche, la rougeole (et la grippe en période hivernale)
- Prévention de la bronchiolite (port de masques, lavage des mains, éviter les lieux de grande concentration humaine)

Nouveau-né qui inquiète en maternité

Valérie Marcou

Les jours qui suivent la naissance sont marqués par l'apparition de symptômes qui témoignent de l'adaptation du nouveau-né à sa nouvelle vie. Il est important pour le clinicien de savoir faire la différence entre troubles bénins, pathologie de l'adaptation et signes précurseurs d'une réelle pathologie organique. Il importe de rassurer les parents et de limiter la réalisation d'examens complémentaires.

Nous n'évoquons ici que le nouveau-né à terme.

Accès de cyanose et apnées secondaires

Accès de cyanose

La cyanose, ou aspect bleuté de la peau ou des muqueuses par hypoxémie, apparaît quand le taux d'hémoglobine réduite est supérieur à 5 g/100 mL. Elle n'est visible cliniquement que pour une saturation en oxygène (SaO_2) inférieure à 85 %.

Un bilan simple (SpO_2, radiographie de thorax, test d'hyperoxie, échographie cardiaque) différencie cyanose centrale et périphérique et en détermine la cause (tableau 4.4).

Tableau 4.4 Orientation diagnostique en cas de cyanose.

SaO_2 normale	Cyanose périphérique		– Polyglobulie – Hypothermie – Stase veineuse
SaO_2 < 92 %	Cyanose centrale	Peu ou pas de signes respiratoires	– Cause cardiaque : cardiopathie avec shunt droite – gauche, RVPA, HTP – Méthémoglobinémie
		Signes respiratoires au premier plan	– Pneumopathie infectieuse bactérienne ou virale – Malformation pulmonaire – Épanchement pleural

HTP : hypertension pulmonaire ; RVPA : retour veineux pulmonaire anormal ; SaO_2 : saturation artérielle en oxygène.

Apnées secondaires et accès de bradycardie

Une apnée est une pause respiratoire de plus de 20 secondes avec bradycardie inférieure à 100/min et/ou diminution de la SaO_2 et/ou cyanose ou pâleur. Les apnées peuvent provoquer des modifications de l'hémodynamique cérébrale si elles sont prolongées, associées à une bradycardie inférieure à 80/min ou une SaO_2 inférieure à 85 %. La survenue d'apnées secondaires doit faire suspecter une infection et impose l'instauration d'une antibiothérapie probabiliste en l'absence d'étiologie évidente et une hospitalisation immédiate avec monitoring cardiorespiratoire.

Les causes possibles des apnées et accès de bradycardies (hors apnées du prématuré) sont les suivantes :

- infection ;
- obstruction des VAS, détresse respiratoire ;
- anémie ;
- cardiopathie ;
- équivalent convulsif ;
- pathologie métabolique : hypoglycémie, hypocalcémie, acidose ou alcalose ;
- pathologie digestive (RGO, œsophagite) ou douloureuse ;
- hypertonie vagale ;
- prise médicamenteuse maternelle (sédatif ou morphinique).

Troubles digestifs (tableau 4.5)

Vomissement

Devant être différencié d'un simple rejet physiologique, c'est un signe d'alerte digestif qui évoque un syndrome occlusif surtout s'il est bilieux ou associé à un ballonnement, un retard ou une absence d'émission du méconium. Il impose une prise en charge immédiate. L'examen clinique, l'ASP de face + profil et l'échographie abdominale permettent de différencier une **occlusion organique**, dont le traitement chirurgical est une urgence, d'une **occlusion fonctionnelle** par anomalie du contenu ou du péristaltisme intestinal. **Le volvulus du grêle** est la première étiologie à évoquer devant des vomissements dans les premiers jours de vie.

Retard d'émission du méconium

Au-delà de 48 heures de vie, il impose un ASP de face et profil. En l'absence d'inquiétude clinique et radiologique, la montée, prudente, d'une sonde rectale de bonne taille permet l'évacuation d'un **bouchon méconial** banal ou une débâcle de gaz et de méconium évoquant une **maladie de Hirschsprung** dont le diagnostic est confirmé par le lavement aux hydrosolubles mais surtout par la biopsie rectale en milieu spécialisé.

Hémorragies digestives

Elles se manifestent par une hématémèse ou des rectorragies.

Le bilan doit comprendre, outre l'ASP en urgence, NFS, plaquettes, hémostase, CRP, coproculture et examen virologique des selles. La carence en vitamine K est devenue exceptionnelle depuis la supplémentation systématique en salle de naissance.

- Tout vomissement bilieux chez un nouveau-né est une urgence chirurgicale.
- Toute occlusion néonatale est un volvulus du grêle sur malrotation jusqu'à preuve du contraire.
- En cas de syndrome occlusif, la réalisation d'examens complémentaires ne doit pas retarder la prise en charge chirurgicale.

La présence de signes de gravité (syndrome occlusif associé, mauvaise tolérance hémodynamique) impose le transfert rapide en néonatologie, si possible à proximité d'un service de chirurgie.

Troubles neurologiques

Hypotonie

Une hypotonie peut être suspectée devant l'attitude ou le comportement de l'enfant. Si elle est franche ou persiste au-delà des premières heures de vie, elle doit inquiéter. L'examen clinique recherche des éléments morphologiques évocateurs d'une anomalie génétique mais surtout évalue le tonus musculaire, le tonus passif, les réflexes archaïques, le contact et la réactivité de l'enfant. Rappelons que dans un contexte d'anoxo-ischémie, il convient de s'interroger sur la nécessité d'une mise en hypothermie avant la 6e heure de vie en réunissant les éléments anamnestiques, cliniques, biologiques et EEG qui y conduiront.

Au terme de cet examen, on doit pouvoir différencier une hypotonie centrale d'une hypotonie périphérique. Le bilan minimal doit comporter : ETF complétée éventuellement par une IRM, EEG, CPK, bilan thyroïdien. En fonction de l'orientation étiologique, ce bilan est complété (tableau 4.6).

Convulsions

Elles sont traitées dans le chapitre 21. Nous n'insistons ici que sur les spécificités de la période néonatale.

Chez le nouveau-né à terme, il existe 4 types de manifestations épileptiques :

- les crises frustres ou *subtle seizures* (50 %) :
  - manifestations motrices automatiques : mâchonnement, succion, mouvements de pédalage ou de boxe, nystagmus, errance oculaire, etc.,
  - manifestations vasomotrices ou végétatives : pâleur, cyanose, désaturation isolée, variations de fréquence cardiaque et/ou respiratoire, apnées, hypertension artérielle, hypersialorrhée, etc. ;
- les crises cloniques (25 %), qui peuvent être multifocales, asymétriques, asynchrones, uni ou bilatérales ;

Tableau 4.5 **Étiologie des troubles digestifs en fonction du symptôme prédominant.**

Symptôme au premier plan	Pathologie	Étiologie	Diagnostic différentiel
Vomissement	Occlusion organique	Volvulus sur malrotation du grêle Atrésie ou sténose digestive	Rejet Suralimentation
Retard d'émission du méconium	Occlusion fonctionnelle	Iléus méconial (isolé ou mucoviscidose) Bouchon méconial Petit côlon gauche (diabète maternel) Maladie de Hirschsprung	Malformation anorectale
Hématémèse, méléna	Hémorragie haute	Œsophagite néonatale	Sang maternel dégluti
Sang rouge par l'anus	Hémorragie basse	Colite hémorragique – Trouble de l'hémostase, thrombopénie – Infection bactérienne ou virale (CMV) – Allergie aux protéines du lait de vache – Entérocolite ulcéronécrosante (exceptionnelle à terme)	Saignement génital Fissure anale Sang maternel dégluti

Tableau 4.6 **Orientation diagnostique devant une hypotonie néonatale.**

Hypotonie	Signes cliniques	Étiologie	Examens complémentaires
Centrale	– Atteinte du tronc – Tonus des membres conservés ou exagérés – ROT vifs – Contact visuel pauvre – Crises convulsives possibles – Intervalle libre de quelques heures ou quelques jours en cas de maladie métabolique	– Encéphalopathie anoxo-ischémique (EAI) – Hémorragie ou malformation cérébrale – Cause génétique (Prader-Willi, Noonan, T21) – Hypothyroïdie – Pathologie métabolique (cytopathie mitochondriale, maladie peroxysomale ou des acides aminés)	– ECG (urgent si EAI) – ETF – IRM – Caryotype – Bilan thyroïdien – Bilan métabolique
Périphérique	– Atteinte généralisée (tronc et membres) – Gesticulation pauvre avec amimie – Troubles de la succion ou apnées souvent associées – Fasciculations linguales – ROT diminués ou absents – Contrastant avec un bon contact	– Amyotrophie spinale infantile (ASI) de type I (maladie de Werdnig-Hoffmann) – Myotonie congénitale de Steinert – Myopathie – Myasthénie – Maladie de pompe	– Biologie moléculaire • ASI : gène *SMN* • Steinert : gène *MPK1* – Enzymes musculaires – EMG – Test au Mestinon® (pyridostigmine bromure)
Non neurologique		– Infection bactérienne ou virale (herpès, entérovirus) – Intoxication maternelle (médicaments, toxiques, anesthésie générale)	– Bilan infectieux – PL – Interféron ± PCR
Diplégie ou quadriplégie	– ROT absents puis vifs – Vessie neurologique	Lésion traumatique ou hématome médullaire	IRM médullaire

ECG : électrocardiogramme ; EMG : électromyogramme ; ETF : échographie transfontanellaire ; IRM : imagerie par résonance magnétique ; PCR : *Polymerase Chain Reaction* ; PL : ponction lombaire ; ROT : réflexes ostéotendineux ; t21 : trisomie 21.

- les crises myocloniques (20 %), rapides, segmentaires ou généralisées ;
- les crises toniques (5 %), qui peuvent être généralisées avec opisthotonos ou focales avec mouvement d'enroulement d'un membre.

Ces manifestations sont à différencier de mouvements non épileptiques que sont les trémulations et les myoclonies du sommeil.

Les étiologies des convulsions néonatales sont nombreuses mais les plus fréquentes sont **l'encéphalopathie anoxo-ischémique** dans un contexte évocateur avec des crises qui surviennent dans les premières heures de vie et **l'accident vasculaire cérébral périnatal** responsable de crises le plus souvent focales, survenant de façon inopinée sans facteur favorisant avec un délai de 12 à 24 heures après la naissance (tableau 4.7).

Le bilan étiologique comprend : glycémie, ionogramme avec calcémie et bilan infectieux en urgence ainsi qu'EEG et IRM cérébrale. Un bilan métabolique plus poussé est réalisé dans un second temps si nécessaire.

Le traitement de la crise repose sur le phénobarbital IV (20 mg/kg IVL puis 5 mg/kg), la phénytoïne ou d'autres traitements étant plutôt utilisés en 2e intention.

Déformations du crâne et lésions obstétricales

Les traumatismes obstétricaux ne sont pas exceptionnels mais le plus souvent rapidement résolutifs. Ils sont favorisés par les accouchements dystociques et les extractions instrumentales mais peuvent survenir même en cas d'accouchement normal.

Déformations et remodelages du crâne

Les déformations et remodelages du crâne liés aux contraintes utérines, à la présentation et aux conditions de naissance doivent être différenciés des craniosténoses. Ils peuvent se majorer dans les semaines qui suivent la naissance, surtout s'ils sont associés à un torticolis ou une attitude préférentielle.

La prévention et la prise en charge des plagiocéphalies font appel au repositionnement de l'enfant, avec alternance des positions au cours de la journée en favorisant le portage. La kinésithérapie est nécessaire en cas de torticolis. Dans les formes les plus marquées, une orthèse (casque) peut être proposée secondairement par une équipe habituée à cette prise en charge.

Bosses et hématomes

Ils sont très fréquents et sans conséquence à long terme. En période néonatale, ils peuvent être responsables d'une anémie et majorer un ictère.

On différencie (fig. 4.6) :

- la bosse sérosanguine : épanchement sous-cutané, pouvant chevaucher une suture. Elle se forme au cours de l'accouchement et se résorbe en quelques jours ;
- un céphalhématome : épanchement sous-périosté, temporal ou pariétal, uni ou bilatéral, toujours limité par

Tableau 4.7 **Orientation diagnostique devant une crise convulsive en période néonatale.**

Contexte d'anoxo-ischémie	Encéphalopathie anoxo-ischémique	
Sans contexte d'anoxo-ischémie	Sans anomalie de l'examen neurologique	– Accident vasculaire cérébral périnatal – Causes métaboliques • Hypoglycémie sévère (RCIU, hyperinsulinisme, maladie métabolique) • Hypocalcémie, hyponatrémie, hypomagnésémie – Hémorragies intracrâniennes – Syndrome de sevrage (toxicomanie maternelle) – Convulsions néonatales bénignes (convulsions du 5e jour)
	Avec encéphalopathie	– Encéphalopathies métaboliques : • Épilepsie pyridoxinodépendante • Hyperglycinémie sans cétose • Anomalies du transfert du glucose • Déficit en transporteur du glutamate • Convulsions sensibles à l'acide folinique • Déficit en biotinidase, holocarboxylase, sulfite-oxydase, molybdène • Déficit en PDH • Maladie peroxysomale (Zellweger) – Malformations cérébrales – lésions d'origine toxique (cocaïne) – infectieuse • Méningite bactérienne • Méningoencéphalite : herpes, CMV, entérovirus, Coxackie, etc.

CMV : cytomégalovirus ; PDH : pyruvate-déshydrogénase ; RCIU : retard de croissance intra-utérin.

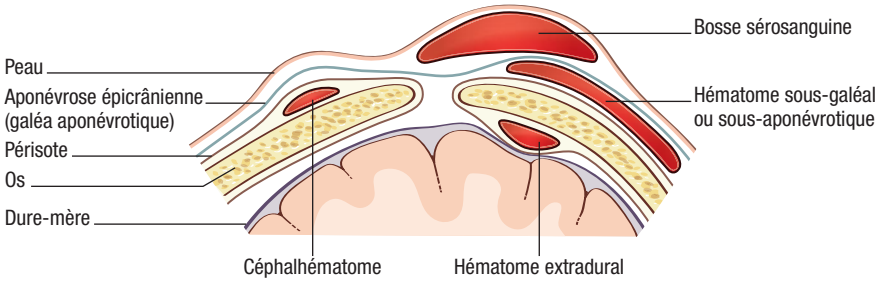


Fig. 4.6 **Localisation des différentes collections sanguines en période néonatale.**

les sutures. Une élévation palpable du bord du périoste est souvent présente. Il se résorbe en quelques semaines, pouvant laisser une calcification résiduelle. Il peut être associé à une fracture du crâne et faire rechercher une hémorragie intracrânienne ;

- un hématome sous-galéal ou hématome extensif du cuir chevelu par rupture des veines émissaires de Santorini, rare mais dont les conséquences peuvent être graves du fait du risque de choc hypovolémique par spoliation sanguine liée à l'importance du saignement. L'hématome déborde le scalp et peut atteindre les orbites, la nuque, les oreilles.

Hémorragies intracérébrales et fractures du crâne

Les hémorragies intracrâniennes sont rares. Elles peuvent se voir après un accouchement eutocique. Elles sont suspectées devant des convulsions, des signes neurologiques ou d'hypertension intracrânienne avec augmentation du PC. Le scanner (TDM) cérébral permet d'en faire le diagnostic rapidement, l'IRM recherche des lésions associées et en suit l'évolution. Le neurochirurgien pose l'indication d'une ponction ou d'une simple surveillance clinicoradiologique.

Les **fractures du crâne** et les **embarrures** sont traumatiques et en rapport avec une extraction instrumentale par forceps. Alors que la lésion est unique dans la fracture, elle est bifocale dans l'embarrure, provoquant un enfoncement de la boîte crânienne en balle de ping-pong. Les **enfoncements** sont secondaires à une compression *in utero*.

La TDM cérébrale visualise les hémorragies intracrâniennes associées et la radiographie du crâne peut visualiser le trait de fracture.

Les embarrures se réduisent le plus souvent spontanément sans séquelle esthétique et ne nécessitent pas de traitement chirurgical.

Lésions nerveuses

Plexus brachial et nerf phrénique

L'atteinte est provoquée par un étirement du cou lors de l'accouchement ou une compression intra-utérine, qui entraîne une élongation, une rupture ou un arrachement des fibres. Elle peut concerner les différents niveaux du plexus de C5 à D1 avec paralysie périphérique plus ou moins étendue (tableau 4.8). Une détresse respiratoire par ascension de la coupole diaphragmatique homolatérale peut s'observer en cas de lésion du nerf phrénique.

L'évolution est le plus souvent favorable en quelques semaines. La kinésithérapie ne doit pas être pas débutée avant 1 mois afin de ne pas aggraver les lésions. En cas de persistance d'un déficit à 3 mois, l'enfant doit être orienté vers le chirurgien pour réaliser une réparation microchirurgicale ou une plicature du diaphragme après bilan des lésions par une IRM.

Nerf facial

L'atteinte est provoquée par une compression *in utero* ou l'utilisation de forceps. En cas de lésion, l'enfant présente une asymétrie faciale, plus évidente aux pleurs avec absence de contraction des muscles du côté atteint. Aucun examen n'est nécessaire et l'évolution est quasiment toujours favorable en 2 à 3 mois. Les paralysies permanentes sont secondaires à une compression intra-utérine prolongée ou une malformation.

Lésions de la moelle épinière

Beaucoup plus rares, elles concernent le plus souvent la région cervicale basse, par traction sur le rachis lors des accouchements du siège. Elles se manifestent par une hypomobilité flasque avec contact conservé évoluant secondairement vers la spasticité. Il n'y a pas de récupération hormis en présence d'un hématome isolé. L'IRM rachidienne pose le diagnostic et élimine une tumeur rachidienne éventuellement accessible à la chirurgie.

Tableau 4.8 **Sémiologie de l'atteinte du plexus brachial.**

Niveau concerné	Supérieur : C5-C7	Inférieur : C8-D1
Muscles concernés	Épaule, coude	Avant-bras, main
Attitude spontanée	Épaule en adduction et rotation interne Avant-bras en pronation	Main fermée et poignet fléchi Mobilité normale du coude et de l'épaule
Signes associés	Réflexe bicipital absent Moro asymétrique Lésion du nerf phrénique homolatéral	
Signe de gravité	Détresse respiratoire	Syndrome de Claude Bernard-Horner (myosis-ptosis-énophtalmie)
Indication d'un traitement chirurgical	Absence de récupération du biceps à 3 mois	Absence de récupération de la main à 3 mois

Infections bactériennes

Épidémiologie

L'incidence des infections néonatales bactériennes précoces (INBP) est faible et probablement inférieure à 1 ‰ chez le nouveau-né à terme mais c'est la première cause de mortalité et de morbidité dans cette population (hors malformations). Cela conduit à les rechercher et les traiter au moindre doute.

Malgré l'antibioprophylaxie per-partum en cas de portage pendant la grossesse ou d'antécédent d'infection dans la fratrie, le streptocoque B reste le germe le plus fréquent chez l'enfant à terme (45 %) devant *Escherichia coli* (12 %) alors que le rapport est inversé chez le prématuré (26 et 39 % respectivement).

Bien que pouvant être responsable d'infection urinaire ou de chorioamniotite, le portage maternel de streptocoque B ou d'*Escherichia coli* est le plus souvent asymptomatique. Avec le changement des habitudes alimentaires (congélation) et surtout l'éviction pendant la grossesse des aliments à risque (lait cru, poisson fumé, coquillages, charcuteries, graines germées), la listériose est devenue très rare. Elle se manifeste par un tableau pseudo-grippal avec élévation importante de la CRP.

Signes cliniques d'infection (tableau 4.9)

Ils ne sont pas spécifiques et tout nouveau-né qui va mal sans raison apparente est suspect d'infection. Les signes respiratoires sont les plus fréquents et une détresse respiratoire secondaire ou qui persiste au-delà de 4 heures chez un nouveau-né à terme est particulièrement évocatrice surtout si un soutien ventilatoire est nécessaire. Dans 98 % des cas, les symptômes surviennent dans les premières 48 heures.

Diagnostic

Il n'existe pas de marqueur spécifique d'infection et l'attitude qui préconisait de se fonder sur un faisceau d'arguments

Tableau 4.9 **Signes cliniques compatibles avec une infection.**

Signes	Fréquence (%)	Symptômes cliniques
Signes respiratoires	85	– Geignement, tachypnée, dyspnée, pauses respiratoires – **Détresse respiratoire apparaissant secondairement ou persistant après H4**
Signes hémodynamiques	70	– Teint gris, allongement du TRC – Tachycardie, bradycardie, hypotension artérielle
Troubles de la thermorégulation	25	Fièvre > 37,8 °C ou hypothermie < 36 °C
Signes neurologiques		– Fontanelle tendue – Somnolence, troubles du tonus, troubles de conscience – Convulsions
Signes cutanés		– Purpura, pétéchies, éruptions de types variés – Ictère précoce avant H24

TRC : temps de recoloration cutanée.

anamnestiques, bactériologiques, biologiques et cliniques a conduit à un nombre excessif de prélèvements (60 % des nouveau-nés) et d'instaurations d'antibiothérapie probabiliste (4 % des nouveau-nés).

Les dernières recommandations (SFN-HAS 2017) remettent les symptômes cliniques au centre du diagnostic qui est confirmé par la positivité d'un prélèvement central (hémoculture ou ponction lombaire).

- L'**hémoculture**, systématiquement prélevée avant mise sous antibiothérapie, est rarement positive du fait de la difficulté d'ensemencement d'une quantité de sang suffisante chez le nouveau-né. C'est pourquoi il faut absolument essayer de prélever 2 mL de sang (au moins 1,5 mL), ce qui est habituellement réalisable chez le nouveau-né à terme.
- La **ponction lombaire** n'est pas systématique et le niveau d'élévation de la CRP ne permet pas d'en poser l'indication. Elle est réalisée en cas de symptômes cliniques sévères (altération de l'état général, choc, troubles de la conscience), de positivité de l'hémoculture ou de mauvaise réponse clinique ou biologique au traitement antibiotique.
- Les **prélèvements bactériologiques périphériques** ne sont pas pertinents pour poser le diagnostic d'INBP (sauf en cas de listériose). Ils peuvent permettre d'adapter l'antibiothérapie notamment en cas de portage maternel d'un germe BLSE ou BMR.
- L'élévation de la **CRP** à la 12e heure de l'infection est trop tardive et sa spécificité trop faible pour être utile dans le diagnostic précoce des INBP. En revanche, elle permet d'exclure une infection si elle reste négative à 12 ou 24 heures de vie et de s'assurer de l'efficacité du traitement antibiotique en cas d'infection authentifiée.

Attitude pratique

En cas de situation à risque d'INBP (encadré 4.4), et en l'absence de symptomatologie, il est recommandé une surveillance clinique de l'enfant en suites de couches par les sages-femmes et les auxiliaires avec recours, au moindre doute, au pédiatre (fig. 4.7). Cette surveillance est plus ou moins rapprochée en fonction de la situation et reportée sur une feuille de surveillance spécifique. Les équipes doivent être formées à cette surveillance.

L'apparition d'un symptôme impose la mise sous antibiothérapie. En revanche, devant un enfant peu symptomatique en salle de naissance et en l'absence de situation à risque d'INBP, la disparition des symptômes dans les premières heures de vie permet de surseoir aux antibiotiques. Toute aggravation impose la mise en route d'un traitement en urgence. L'antibiotique de choix est une bêtalactamine, amoxicilline ou céfotaxime en fonction du germe suspecté et de la gravité clinique, associée à un aminoside.

Encadré 4.4 Enfants à risque d'infection néonatale bactérienne précoce (INBP)

- Fièvre maternelle pendant le travail ou dans les 2 heures qui suivent l'accouchement
- Nouveau-nés pour lesquels une antibioprophylaxie ou une antibiothérapie per-partum était indiquée mais a été inadéquate
  - colonisation maternelle à SGB (PV, ECBU)
  - antécédent d'infection néonatale à SGB lors d'une précédente grossesse
  - prématurité spontanée et inexpliquée < 37 SA
  - durée de rupture des membranes > 12 heures

Critères d'une antibiothérapie adéquate pour la prévention de l'INBP

- Débutée :
  - plus de 4 heures avant la naissance en cas de SGB
  - dès la mise en travail en cas de prématurité inexpliquée
  - dès la 12e heure de rupture des membranes à terme
- Par voie IV
- Antibiotique : pénicilline G, amoxicilline, céfazoline

La Dalacine® (clindamycine) ne doit pas être considérée comme une antibiothérapie adéquate pour la prévention de l'INBP.

ECBU : examen cytobactériologique des urines ; IV : intraveineuse ; PV : prélèvement vaginal ; SA : semaine d'aménorrhée ; SGB : streptocoque du groupe B.

Infections virales et parasitaires

Sérologie positive pendant la grossesse

Hépatite B

Depuis 2010, la mortalité liée à l'hépatite B a dépassé celle liée au VIH en Europe. Environ 0,7 % des femmes enceintes sont atteintes d'hépatite B en France. Mais ce pourcentage est variable et beaucoup plus élevé en région parisienne (4 %) et dans les populations originaires de pays à forte endémie (Afrique subsaharienne ou Asie du Sud-Est) où la prévalence peut atteindre 14 %.

Le dépistage (recherche d'Ag HBs) est obligatoire au 6e mois de grossesse **et fortement recommandé dès la première consultation prénatale** (HAS 2016).

La transmission survient essentiellement à l'accouchement par contact avec le sang maternel. Elle est favorisée par une réplication virale importante. En cas de charge virale maternelle supérieure à 5 $\log_{10}$, un traitement par ténofovir ou lamivudine doit être instauré pendant la grossesse.

Il n'y a pas d'embryofœtopathie. En cas de contamination, 80 à 90 % des nouveau-nés développent une hépatite B chronique avec risque d'évolution vers la cirrhose ou le carcinome hépatocellulaire.

La prévention de la transmission à l'enfant repose sur une sérovaccination dès les premières heures de vie :

- administration intramusculaire d'immunoglobulines anti-HBs (1 mL en IM quel que soit le poids de l'enfant) en salle de naissance (au mieux avant H12 – inefficace, donc inutile après H72) ;
- et 1re dose de vaccin contre le VHB en IM dans un site différent (Engerix B10® ou HBvaxpro5®).

Le schéma vaccinal doit ensuite être poursuivi, avec une injection à 1 et 6 mois de vie avec une injection supplémentaire à 2 mois pour l'enfant prématuré ou de poids de naissance inférieur à 2 000 g (tableau 4.10).

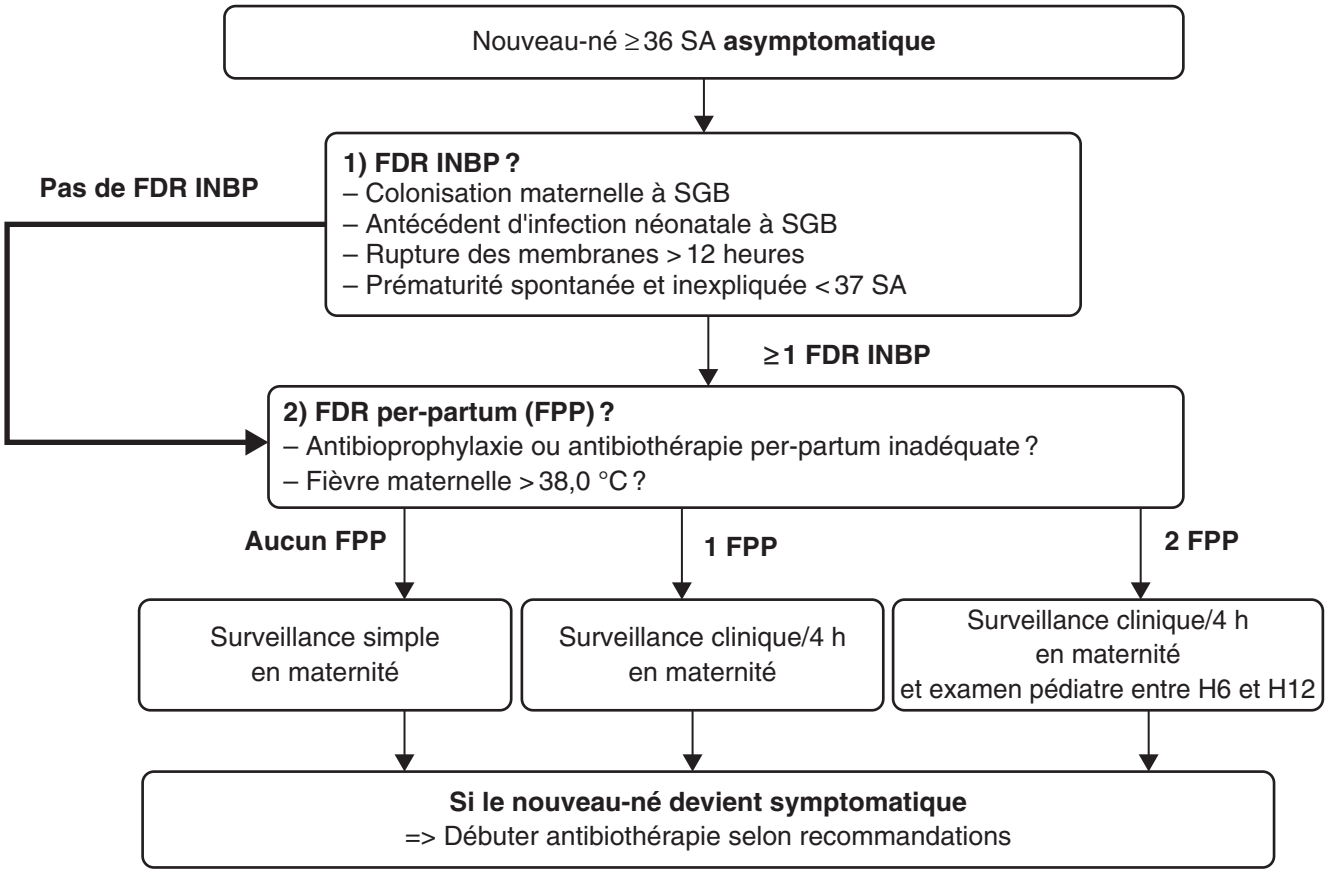


Fig. 4.7 Indications de surveillance clinique des nouveau-nés asymptomatiques à risque d'infection néonatale bactérienne précoce (INBP). FDR : facteur de risque ; SA : semaine d'aménorrhée ; SGB : streptocoque du groupe B. *SFN/SFP. Prise en charge du nouveau-né à risque d'infection néonatale bactérienne précoce (≥ 34 SA). Recommandations, septembre 2017.*

Tableau 4.10 **Prévention du VHB chez le nouveau-né.**

Statut maternel	Ag HBs-	Ag HBs+		Inconnu Sérologie maternelle en urgence (résultat avant 12 heures de vie)		
Terme/poids	Indifférent	< 2 kg ou < 32 SA	> 2 kg et > 32 SA	< 2 kg ou < 32 SA	> 2 kg et > 32 SA	
CAT à la Naissance		1re dose vaccin Immunoglobulines	1re dose vaccin Immunoglobulines	1re dose vaccin Immunoglobulines sans attendre de connaître le statut maternel	1re dose vaccin, puis immunoglobulines[3] – Immédiatement si sérologie en urgence non possible – Dès résultat de la sérologie maternelle si mère Ag HBS+	
Schéma vaccinal pour l'hépatite B (mois de vie) Type de vaccin	2–4–11 Vaccin hexavalent	0–1–2–6 – Engérix B10® à 0–1–6 mois[1] – Vaccin hexavalent à 2 mois	0–1–6 Engérix B10®[1]	0–1–2–6 – Engérix B10® à 0–1–6 mois[1] – Vaccin hexavalent à 2 mois	Si mère Ag HBs+: 0–1–6 Engérix B10®[1]	Si mère Ag HBs- : 0–2–11 mois – Engérix B10® à la naissance – Puis vaccin hexavalent à 2 et 11 mois
Autres vaccinations associées		Vaccin pentavalent à 3[4]–4–11 mois	Vaccin pentavalent à 2–4–11 mois	Vaccin pentavalent à 3[4]–4–11 mois	Vaccin pentavalent à 2–4–11 mois	Vaccin pentavalent à 4 mois
Contrôle Ag HBs et Ac anti-HBs[2]	Non	Oui	Oui	Uniquement si la mère était porteuse de l'Ag HBs		

CAT : conduite à tenir ; SA : semaine d'aménorrhée.
1. Possibilité de remplacer l'injection de 6 mois par un vaccin hexavalent à 11 mois en cas de pénurie vaccinale en pentavalent.
2. 1 à 4 mois après la dernière dose de vaccin.
3. Les immunoglobulines doivent être faites avant H24.
4. Si terme < 33 SA.

D'après ANAES, février 2001, BO 10 novembre 2004, circulaire du 20 janvier et 23 juin 2006, BEH 2019, OMS décembre 2018.

L'efficacité de ces mesures de prévention doit être évaluée par la recherche de l'antigène HBs et le titrage des anticorps anti-HBs à partir de l'âge de 9 mois, idéalement 1 à 4 mois après la dernière dose vaccinale. Un échec de sérovaccination survient dans 1 à 2 % des cas. Pour une protection efficace, le taux d'anticorps doit être supérieur à 10 UI/L. En l'absence de vaccination bien conduite, il existe un risque important de contamination intrafamiliale dans les premières années de vie par la salive, les petites blessures ou le partage d'objets (brosse à dents).

Bien que le VHB soit excrété en faible quantité dans le lait, l'allaitement maternel est autorisé après sérovaccination.

Hépatite C

Environ 0,1 % des femmes enceintes sont atteintes d'hépatite C chronique. L'incidence diminue rapidement ces dernières années et on espère la disparition de l'infection en France d'ici 2025 grâce à la mise sur le marché de traitement antiviraux efficaces et surtout à la recommandation d'un traitement universel et simplifié par glécaprévir + pibrentasvir (Maviret®) ou sofosbuvir + velpatasvir (Epclusa®) (Société française d'hépatologie, mars 2018), malheureusement contre-indiqués pendant la grossesse et l'allaitement. En cas de sérologie positive, seule la négativité de la PCR peut différencier une hépatite C guérie d'une forme chronique.

Bien que le dépistage ne soit pas obligatoire mais simplement recommandé en cas de situation à risque (transfusion avant 1990, toxicomanie, infection par le VIH, entourage d'une personne VHC+, origine asiatique, personnels de santé), il est habituellement proposé lors de la 1re consultation prénatale, en même temps que celui de l'hépatite B et du VIH.

Il n'y a pas de prévention possible de la transmission qui survient essentiellement à l'accouchement (contact avec le sang maternel) dans 3 à 5 % des cas. Il n'y a pas d'embryofœtopathie. Le risque de contamination de l'enfant est augmenté en cas de charge virale VHC élevée ou de co-infection par le VIH. La majorité des nouveau-nés infectés développe une hépatite C chronique d'évolution très lente.

La prise en charge de l'enfant consiste en une vérification de son statut après la naissance par une sérologie à 18 mois, après disparition des anticorps maternels. Il n'y a pas de bilan particulier à faire à la naissance, les signes biologiques étant toujours tardifs.

L'allaitement maternel n'est pas contre-indiqué car non associé à une incidence plus grande d'infection chez le nouveau-né.

VIH

Environ 1 500 femmes par an, séropositives pour le VIH, accouchent en France. Cette situation expose le nouveau-né au risque de contamination, essentiellement en fin de grossesse et au cours de l'accouchement. Il n'y a pas d'embryofœtopathie.

Le dépistage est systématiquement proposé lors de la 1re consultation obstétricale. Il doit être reproposé au 3e trimestre de grossesse dans les milieux à risque. En cas de séropositivité du partenaire chez une femme séronégative, la sérologie doit être surveillée tous les mois pendant la grossesse.

La prévention de la transmission mère-enfant repose sur le contrôle précoce de la charge virale maternelle. Une prise en charge multidisciplinaire de la grossesse est de règle. Le risque de transmission mère-enfant du VIH-1 est inférieur à 0,3 % lorsque la charge virale maternelle à l'accouchement est inférieure à 50 copies/mL. Les contaminations sont dues à des échecs de prise en charge des mères. La prévention de la transmission mère-enfant repose sur 3 volets :

- traitement de la mère par trithérapie débutée avant la grossesse ou le plus précocement possible avec obtention d'une CV indétectable < 40 copies/mL (*Treatment as Prevention*) ;
- prise en charge de l'accouchement (prophylaxie pré-exposition) : perfusion d'AZT (zidovudine) et césarienne en cas de CV non nulle ;
- prise en charge du nouveau-né (traitement post-exposition) : traitement antiviral par névirapine (NVP) pendant 15 jours ou par AZT pendant 1 mois. La NVP doit être préférée chez l'enfant à terme du fait de sa moindre toxicité. Le traitement doit être renforcé (bi ou trithérapie) et cas de charge maternelle élevée à l'accouchement.

L'allaitement maternel est strictement contre-indiqué dans les pays développés.

Les anticorps anti-VIH maternels restent présents jusqu'à l'âge de 18 mois environ (passage transplacentaire). Avant cet âge, la sérologie n'est donc pas interprétable. Le diagnostic de non-contamination ou d'infection à VIH repose sur les techniques d'isolement viral par biologie moléculaire (recherche d'ARN viral par PCR) permettant d'évaluer la charge virale. Ces examens sont réalisés à la maternité puis à 1, 3 et 6 mois. Deux prélèvements négatifs, dont un au moins 1 mois après l'arrêt de la prophylaxie néonatale, sont nécessaires pour affirmer la non-contamination, qui peut donc être certifiée à 3 mois. La sérologie doit être réalisée à 18 mois.

Le suivi des enfants de mères séropositives doit permettre de poser le diagnostic de non-infection mais aussi rechercher les signes cliniques ou biologiques de toxicité à court, moyen et long terme des antirétroviraux auxquels le nouveau-né aura été exposé *in utero*. Cette surveillance, chez l'enfant non infecté, nécessite un suivi spécifique pendant au moins 2 ans. En cas de transmission du virus à l'enfant (PCR VIH positive), une trithérapie doit être instaurée le plus rapidement possible. Le BCG doit être reporté jusqu'à confirmation de l'absence d'infection.

Syphilis

La syphilis est une infection sexuellement transmissible facilement curable par pénicilline. Son incidence, forte dans les pays en voie de développement, reste faible en France bien qu'elle augmente rapidement depuis 2009. Actuellement, 0,06 % des femmes enceintes sont séropositives, notamment aux Antilles et à Nouméa. L'infection est souvent méconnue car l'atteinte initiale disparaît spontanément puis est suivie d'une phase de latence.

Chez la femme enceinte, elle peut être responsable de syphilis congénitale (SC). La transmission au fœtus est importante (70 %) en cas d'infection récente (syphilis primaire ou secondaire de moins d'un an) et augmente avec le terme de la grossesse. La SC se complique de MFIU dans 40 % des cas, de mortalité périnatale dans 20 % des cas et de séquelles graves chez 20 % des survivants. L'infection congénitale peut être symptomatique d'emblée (rhinorrhée, lésions cutanées, ostéochondrites) mais les signes sont retardés, après 2 ans, dans 65 % des cas.

Le traitement de la mère, avant la 28e SA, permet le traitement du fœtus et prévient les complications dans 90 % des cas.

Un dépistage systématique doit donc être réalisé au 1er trimestre de grossesse, éventuellement renouvelé au 3e trimestre en cas de conduite à risque. Les rares cas de syphilis congénitales en France sont le fait de grossesses non ou mal suivies chez des femmes en situation précaire. Depuis 2017 (HAS), le dépistage repose sur un test tréponémique automatisé (ELISA). En cas de positivité, le diagnostic doit être confirmé par un test non tréponémique (VDRL). Un 2e test non tréponémique de confirmation (*western blot*) est recommandé chez la femme enceinte. Au moindre doute, la femme et son partenaire doivent être traités par 2 ou 3 injections de benzathine benzylpénicilline (Extencilline®). L'efficacité du traitement est attestée par la diminution d'un facteur 4 du taux de VDRL. L'absence d'atteinte fœtale est recherchée par des échographies mensuelles.

À la naissance, le bilan néonatal comporte une recherche de tréponème sur le placenta et le sang de cordon au microscope à fond noir, et une surveillance sérologique. L'absence d'IgM en ELISA chez l'enfant et un VDRL inférieur à 4 fois le taux maternel confirment l'absence de SC. Néanmoins, il est recommandé de traiter l'enfant par 1 injection d'Extencilline® (50 000 UI en IM) quand la mère a été traitée pendant la grossesse. Le VDRL de l'enfant doit être contrôlé à 3, 6 et 12 mois (jusqu'à négativation).

En cas de traitement maternel insuffisant (< 1 mois avant l'accouchement, décroissance insuffisante du VDRL) ou de signe clinique ou biologique d'infection néonatale, le bilan doit être complété par une radiographie des os longs, une ETF, un FO, une PL et la recherche de tréponème sur d'éventuelles lésions. Le traitement de l'enfant est poursuivi pendant 10 à 15 jours en fonction des résultats

Herpès

L'herpès néonatal est rare (3/100 000 naissances), soit 20 cas attendus en France/an, mais il est à haut risque de séquelles neurosensorielles ou de décès. Il s'agit d'une infection à HSV2 dans 2/3 des cas et à HSV1 dans 1/3 des cas. Dans 2/3 des infections néonatales, le portage maternel n'est pas connu car la primo-infection et les récurrences sont souvent asymptomatiques. La présence d'anticorps n'empêche pas la réactivation ni la réinfection et une infection non primaire est possible chez les sujets déjà infectés par contact avec un autre sérotype. La sérologie herpétique n'est pas recommandée chez la femme enceinte mais en cas d'antécédents maternels, elle permet de confirmer le diagnostic et de typer le virus (sérologie spécifique de type).

La contamination du nouveau-né se fait essentiellement par contact direct avec les sécrétions cervicovaginales pendant l'accouchement (85 %), expliquant les signes cliniques retardés. Les autres modes sont rares (passage transplacentaire ou contamination postnatale par un herpès labial). L'allaitement n'est contre-indiqué qu'en cas de lésion mamelonnaire ne pouvant être protégée. Le risque de contamination est maximal en cas de lésion maternelle évolutive : primo-infection dans le mois précédant l'accouchement ou de récurrence dans les 7 jours précédant l'accouchement, surtout s'il s'y associe une prématurité (terme < 37 SA), une rupture prolongée des membranes excédant 6 heures ou un traumatisme obstétrical.

Les signes cliniques surviennent entre le 5e et le 12e jour de vie (exceptionnellement après 1 mois). L'herpès néonatal se présente sous trois formes cliniques de gravité croissante :

- **la forme cutanéomuqueuse** se traduit par une éruption cutanée vésiculopustuleuse, des ulcérations de la muqueuse buccale et une kératoconjonctivite ;
- **la forme neurologique** est responsable d'un tableau de méningo-encéphalite, avec des troubles du comportement, des convulsions et une méningite lymphocytaire ;
- **la forme systémique**, de gravité extrême, se traduit par un tableau d'infection sévère avec atteinte multiviscérale notamment hépatique, cardiaque, neurologique et cutanée. Cette forme peut survenir dans les premiers jours de vie.

Le diagnostic d'herpès génital ou néonatal repose sur la mise en évidence du génome viral par PCR. Les prélèvements sont réalisés :

- chez la mère : au niveau des lésions cervicovaginales pendant la grossesse ou en début de travail ;
- chez l'enfant :
  - au niveau des muqueuses oculaires et nasopharyngées :
    - **après 24 heures de vie** afin d'éviter les faux positifs liés à une charge virale trop faible (il n'est pas recommandé de renouveler ces prélèvements en cas de négativité),
    - ou **dès la naissance** en cas de symptômes, de lésion suspecte ou de terme < 37 SA,
  - dans le sang et le LCR en cas de risque majeur ou de symptômes d'herpès néonatal.

Lésions ou symptômes maternels évocateurs d'herpès génital pendant la grossesse ou à l'accouchement

La réalisation d'un prélèvement cervicovaginal et d'une sérologie maternelle en urgence permet de conclure quant au statut maternel (primo-infection, infection non primaire ou récurrence) afin d'évaluer le risque pour l'enfant.

La prise en charge dépend de la situation :

- **en cas d'herpès génital à l'accouchement et en l'absence d'antécédent connu, le risque de transmission est majeur (50 à 75 %).** Une césarienne est recommandée si la rupture des membranes date de moins de 4 heures ou en cas de terme < 37 SA. Des prélèvements sont réalisés à l'enfant pour PCR (sang, muqueuses, lésions suspectes). Si la primo-infection maternelle est confirmée ou en l'absence de résultats possibles en moins de 24 heures, un traitement par aciclovir IV est débuté chez l'enfant dès les prélèvements réalisés. En cas d'infection non primaire, de récurrence ou de césarienne à membranes intactes et en l'absence de symptômes néonataux, le traitement n'est débuté que si un prélèvement est positif. Un bain ou l'usage de collyre chez le nouveau-né ne permettent pas de prévenir la transmission ;

- **en cas de primo-infection ou d'infection non primaire datant de moins de 1 mois ou de récurrence datant de moins de 1 semaine avant l'accouchement**, le risque de transmission est de 1 à 2 %. Une césarienne est discutée si le terme est < 37 SA et la rupture des membranes < 4 heures. Des prélèvements sont réalisés chez l'enfant pour PCR (sang, muqueuses, lésions suspectes). En cas de PCR sanguine positive, un traitement par aciclovir IV est instauré ;
- **en cas d'antécédent ou d'herpès génital pendant la grossesse sans lésions à l'accouchement :** le risque de transmission est de 1/1 000. La prévention repose un traitement maternel oral par aciclovir ou valaciclovir à partir de 36 SA. Il n'est pas nécessaire de faire un prélèvement systématique chez la mère sauf en cas de naissance avant 37 SA. Aucun bilan n'est nécessaire à la naissance de l'enfant. Une surveillance clinique est suffisante.

Herpès labial après l'accouchement

Des mesures d'hygiènes s'imposent : ne pas embrasser l'enfant, porter un masque ou un pansement occlusif lors des soins au nouveau-né et l'allaitement, laver les mains ou frictionner avec une solution hydroalcoolique avant de toucher l'enfant.

Suspicion d'herpès néonatal

La gravité potentielle et les risques élevés de séquelles neurologiques imposent un traitement précoce par aciclovir IV sans attendre la confirmation virologique. Si le diagnostic est confirmé, le traitement par aciclovir IV (60 mg/kg/j) est poursuivi pendant 14 jours (formes cutanéomuqueuses) ou 21 jours (formes neurologiques et systémiques).

En cas de situation à risque d'herpès néonatal

Il est indispensable d'informer les parents des signes pouvant évoquer une infection et imposant une consultation en urgence (conjonctivite, lésion vésiculeuse, irritabilité, pleurs anormaux, hypotonie, somnolence).

Séroconversions maternelles pendant la grossesse

Cytomégalovirus

Environ 55 % des femmes enceintes sont séronégatives pour le CMV. Le virus est présent de façon prolongée dans les sécrétions (urines, salive, selles) des sujets infectés (jeunes enfants essentiellement) qui transmettent l'infection. Elle se présente comme une virose banale.

Les anticorps sont partiellement protecteurs et une réinfection ou une réactivation virale est possible. Ainsi, même les femmes immunisées peuvent transmettre l'infection au fœtus.

L'infection congénitale, par passage transplacentaire, peut être responsable de fœtopathie avec risque de séquelles alors que l'infection périnatale par contact avec les sécrétions génitales ou l'ingestion de lait contenant du virus est sans conséquence sauf en cas de prématurité inférieure à 32 SA (imposant la pasteurisation du lait maternel tiré). Elle se manifeste par un tableau septique avec atteinte multiviscérale, thrombopénie et lésions cutanées.

Le risque de passage placentaire est stable tout au long de la grossesse (30 à 40 % en cas de primo-infection et 3 à 4 % en cas de réinfection) mais le risque de séquelles est plus important au 1er trimestre et en cas de primo-infection. Compte tenu de la durée prolongée de la virémie maternelle, une transmission au fœtus est possible (9 %) en cas d'infection dans le mois précédant la grossesse. L'infection est responsable d'une placentite avec stress oxydatif qui induit un retard de croissance intra-utérin, puis le virus se multiplie dans les différents organes (cerveau, foie, rein, tube digestif), provoquant des lésions visibles sur les échographies anténatales.

L'infection congénitale à CMV est fréquente : elle concerne environ 0,5 à 0,7 % des naissances. Dans 85 % des cas, l'infection est asymptomatique. Les symptômes les plus fréquents sont : retard de croissance intra-utérin avec microcéphalie, prématurité, calcifications périventriculaires, hépatosplénomégalie, hépatite, ictères, pétéchies, choriorétinite. Il existe un risque de séquelles neuro-développementales dans 10 à 15 % des cas (primo-infections du 1er trimestre, nouveau-nés symptomatiques ou ayant une virémie importante à la naissance) qui devient exceptionnel après 25 SA. C'est la première cause de surdité neurosensorielle non génétique (20 % des enfants asymptomatiques et 35 % des enfants symptomatiques). Sa particularité est d'être évolutive, uni ou bilatérale. Un déficit visuel est possible par atteinte rétinienne, du nerf optique ou du cortex visuel. Une atteinte vestibulaire peut entraîner un retard de la marche.

En cas d'infection maternelle documentée, l'infection fœtale peut être recherchée par PCR dans le liquide amniotique après 21 SA et au moins 6 semaines après l'infection. Les lésions fœtales sont recherchées par des échographies obstétricales mensuelles et l'IRM cérébrale après 32 SA. En cas de lésions cérébrales, une interruption médicale de grossesse peut être discutée.

Il n'existe pas de traitement validé de l'infection à CMV même si le valganciclovir PO et le ganciclovir IV sont proposés dans le cadre de protocoles ou dans les infections symptomatiques.

La prévention de la transmission de la mère à l'enfant repose sur les mesures d'hygiène, qui doivent être expliquées à toutes les femmes enceintes quel que soit leur statut pour le CMV.

Mesures d'hygiène pour toutes les femmes pendant la grossesse

- Ne pas embrasser un enfant sur la bouche
- Ne pas sucer les cuillères
- Se laver les mains après avoir changé, lavé ou donné à manger à un enfant
- Ne pas essuyer le nez ou les larmes d'un enfant

Toxoplasmose

Près de 50 % des femmes enceintes ne sont pas immunisées contre la toxoplasmose. Le dépistage du statut sérologique

est obligatoire lors de la 1re consultation prénatale, puis tous les mois avec un contrôle 1 mois après l'accouchement en cas de sérologie négative.

Des recommandations hygiénodiététiques (consommation de viande bien cuite, lavage des légumes et fruits consommés crus, éviction du contact avec les chats) sont proposées pour limiter le risque de séroconversion. Il n'existe pas de vaccin contre la toxoplasmose.

Un à 2 % des femmes séronégatives ont une primo-infection au cours de la grossesse qui expose l'enfant au risque de toxoplasmose congénitale par passage transplacentaire de *Toxoplasma gondii*. L'atteinte fœtale est d'autant plus sévère que la primo-infection est précoce (1er trimestre : tératogenèse, avortement spontané), mais d'autant plus fréquente que la primo-infection maternelle est tardive (75 % après 34 SA).

La toxoplasmose congénitale se manifeste essentiellement par une atteinte neuro-oculaire (microcéphalie, hydrocéphalie obstructive, calcifications intracrâniennes, choriorétinite) et un fond d'œil et une échographie transfontanellaire sont donc indispensables à la naissance. Elle peut être asymptomatique. Les lésions rétiniennes peuvent apparaître dans les premières années, en principe avant 4 ans.

En cas de primo-infection maternelle confirmée, un traitement prophylactique par spiramycine (Rovamycine®) doit être instauré rapidement afin de prévenir le risque de contamination fœtale. Le diagnostic d'atteinte fœtale est possible par amniocentèse (PCR sur le liquide amniotique) après 18 SA et au moins 4 semaines après la séroconversion.

- **En l'absence de preuve de toxoplasmose congénitale**, le traitement prophylactique maternel est maintenu jusqu'à la fin de la grossesse (risque de faux négatifs de l'amniocentèse), avec un suivi échographique régulier. À la naissance, on s'assure de l'absence d'infection congénitale en vérifiant la négativité de la PCR au niveau du placenta et du liquide amniotique, ainsi que l'absence d'anticorps néoformé par le fœtus en réalisant une sérologie à l'enfant avec comparaison aux anticorps maternel. Cette sérologie doit être contrôlée à 1 mois, puis tous les 3 mois jusqu'à disparition des anticorps maternels (6 à 10 mois).
- **En cas de toxoplasmose congénitale prouvée**, un traitement curatif précoce par pyriméthamine (Malocide®) et sulfadiazine (Adiazine®) est institué jusqu'à la fin de la grossesse. Des échographies régulières recherchent des signes de fœtopathie qui peuvent faire discuter une interruption médicale de grossesse. Si la grossesse est poursuivie, le nouveau-né doit bénéficier d'un traitement par pyriméthamine 1 mg/kg et sulfadiazine 100 mg/kg pendant 1 an avec diminution de la posologie au bout de 3 mois en s'assurant de l'absence d'apparition de neutropénie et de réaction cutanée. Une supplémentation par acide folinique prévient le risque d'anémie. Un suivi neurologique et ophtalmologique régulier est indispensable jusqu'à 7 ans. Le traitement permet de réduire le taux de choriorétinite de 80 à 15 %. En cas d'apparition de lésion rétinienne après l'arrêt du traitement, une corticothérapie doit être débutée si le nombre ou la localisation des lésions met en jeu le pronostic visuel avec éventuellement reprise du traitement curatif.

Bilan à réaliser à la naissance en cas de séroconversion de toxoplasmose pendant la grossesse

En cas de bilan fœtal anténatal négatif
- PCR toxoplasmose sur liquide amniotique et placenta
- Sérologie toxoplasmose mère et enfant

En cas de bilan fœtal anténatal positif ou non fait ou en cas de séroconversion après 36 SA
- PCR toxoplasmose sur liquide amniotique et placenta
- Sérologie toxoplasmose mère et enfant
- NFS, plaquettes
- ASAT-ALAT
- FO
- ETF
- G6PD si population à risque
- PL seulement si lésion au FO ou ETF

ALAT : alanine-aminotransférase ; ASAT : aspartate-aminotransférase ; ETF : échographie transfontanellaire ; G6PD : glucose-6-phosphate-déshydrogénase ; NFS : numération formule sanguine ; PCR : *Polymerase Chain Reaction* ; PL : ponction lombaire.

Rubéole

Environ 10 % des femmes enceintes ne sont pas immunisées contre la rubéole.

Le dépistage du statut sérologique de toute femme enceinte est obligatoire lors de la 1re consultation, avec un contrôle vers 20 SA en cas de sérologie négative.

Le vaccin vivant atténué est contre-indiqué pendant la grossesse et doit être fait en post-partum immédiat en cas de séronégativité. En l'absence de réponse vaccinale après 2 doses, il n'est pas recommandé de renouveler les injections.

La rubéole congénitale est devenue exceptionnelle : on compte moins de 40 cas par an en France de rubéole pendant la grossesse. Il s'agit d'une embryofœtopathie associant un RCIU et une atteinte neurosensorielle (surdité, microcéphalie, retard psychomoteur), cardiaque (malformations) et oculaire (microphtalmie, cataracte, rétinite). Le risque d'atteinte fœtale par passage viral transplacentaire est important en cas de rubéole maternelle avant 18 SA. Il n'y a plus de risque pour le fœtus après 20 SA.

En cas de séroconversion maternelle, le diagnostic de rubéole congénitale peut être fait par amniocentèse, au moins 4 semaines après la séroconversion. Il n'existe pas de traitement. Seule une surveillance échographique mensuelle à la recherche d'anomalies évocatrices est mise en place. Une IMG est justifiée en cas d'atteinte fœtale.

Varicelle

Environ 5 % des femmes enceintes ne sont pas immunisées contre la varicelle. On compte environ 700 cas par an en France de varicelle pendant la grossesse.

Le dépistage du statut sérologique n'est pas obligatoire. Mais il est recommandé de vérifier le statut des femmes en âges de procréer afin de réaliser une vaccination si nécessaire. Le vaccin est contre-indiqué pendant la grossesse.

Le diagnostic de varicelle est clinique, pose rarement de difficulté et ne justifie aucun examen complémentaire. L'incubation silencieuse est de 15 jours. La sérologie se positive quelques jours après l'apparition de l'éruption.

Le risque pour le fœtus dépend du terme de l'infection maternelle :

- avant 20 SA, le risque est celui d'une varicelle congénitale (2 %), de pronostic sévère, associant un RCIU et une atteinte cutanée, oculaire, neurologique et squelettique. L'atteinte cutanée avec des lésions cicatricielles typiques est quasi constante ;
- après 20 SA, le risque d'embryofœtopathie est faible mais il existe un risque de zona dans les premières années de vie ;
- en fin de grossesse, en cas d'éruption dans les 5 jours précédant ou les 2 jours suivant l'accouchement, le risque est celui d'une varicelle néonatale grave entre le 5e et le 10e jour de vie. Elle associe une éruption cutanée pouvant être ulcéronécrotique ou hémorragique, et une atteinte pulmonaire ou neurologique (méningo-encéphalite). Le risque de décès et de séquelles est élevé.

La prise en charge d'une femme enceinte en contact avec un sujet varicelleux repose sur la vérification de son statut immunitaire (interrogatoire, sérologie). En cas de séronégativité, un traitement par valaciclovir doit être instauré et l'administration IV d'immunoglobulines spécifiques anti-VZV (Varitec®), disponibles en ATU, est recommandée si le contage est inférieur à 96 heures.

La prise en charge d'une femme enceinte atteinte de varicelle diffère selon le terme de grossesse :

- avant 24 SA, une surveillance échographique mensuelle seule est effectuée, à la recherche de signes d'embryofœtopathie. Une ponction de liquide amniotique est inutile en l'absence de signes échographiques suspects ;
- aux alentours du terme, il convient d'instaurer un traitement antiviral par aciclovir IV chez la mère pendant 8 à 10 jours et d'éviter un accouchement dans les 5 jours qui suivent l'apparition de l'éruption ;
- en cas de varicelle maternelle survenant entre 5 jours avant l'accouchement et 3 jours après, il est indispensable d'isoler le nouveau-né, d'administrer des immunoglobulines spécifiques anti-VZV en IV (en ATU). Un traitement par aciclovir n'est plus recommandé en préventif.

En cas de varicelle maternelle plus de 3 jours après l'accouchement, il n'est pas recommandé de séparer l'enfant de sa mère, l'allaitement peut être poursuivi. L'enfant doit être surveillé et traité par aciclovir (20 mg/kg/8 h) en cas de varicelle. En cas de prématurité inférieure à 28 SA ou de poids inférieur à 1 000 g, l'administration d'immunoglobulines spécifiques est indiquée.

Toute varicelle survenant après J15 chez un nouveau-né correspond à un contage postnatal. Un traitement par aciclovir PO peut être proposé dans le 1er mois de vie.

Ictère

L'ictère néonatal est fréquent chez le nouveau-né, sa régression spontanée est habituelle. Sa gravité réside dans le risque d'ictère nucléaire avec séquelles neurologiques ou auditives. Les sorties de plus en plus précoces de la maternité font redouter un défaut de diagnostic ou une aggravation secondaire.

Des recommandations pour la pratique clinique (RPC) sur l'ictère et sa prise en charge en période néonatale ont été rédigées par la Société française de néonatologie en 2017 avec mise à disposition d'outils destinés à aider le clinicien sur le site.

Physiopathologie

La bilirubine non conjuguée est produite par dégradation de l'hème (constituant du globule rouge) au sein de la rate puis circule dans le sang, liée à l'albumine ou non (bilirubine non liée BNL). Elle est métabolisée au niveau du foie par glucuroconjugaison grâce à l'uridine-diposphate-glucuronyltransférase (UGT1A1). La bilirubine conjuguée, hydrosoluble, est excrétée par les voies biliaires, puis intestinales et urinaires, et enfin éliminée dans les selles et les urines. Il existe une réabsorption partielle avec déconjugaison, constituant le cycle entérohépatique.

Chez le nouveau-né, l'ictère est favorisé par la production accrue de bilirubine (2 à 3 fois supérieure à celle de l'adulte), l'immaturité hépatique (déficit en ligandine et des systèmes de conjugaison) et l'augmentation du cycle entérohépatique (absence de flore bactérienne).

La fraction non conjuguée et non liée à l'albumine de la bilirubine (BNL) est neurotoxique. Elle provoque des lésions irréversibles des noyaux gris centraux (ictère nucléaire) responsables d'une encéphalopathie hyperbilirubinémique avec hypertonie extrapyramidale, choréoathétose, retard de développement et surdité. Elle est devenue exceptionnelle grâce au dépistage systématique en maternité et à la photothérapie.

Un ictère est considéré comme pathologique s'il est précoce (< H24), intense ou prolongé (après la 3e semaine).

La prévention de l'ictère sévère repose sur l'optimisation de l'alimentation afin de limiter le cycle entérohépatique et de favoriser la glucuroconjugaison hépatique.

Étiologie

Il existe deux types d'ictère, à bilirubine libre et à bilirubine conjuguée (ou mixte). Il est indispensable devant tout ictère d'en déterminer le mécanisme afin d'adapter la surveillance et le traitement.

Ictères à bilirubine libre (encadré 4.5)

Encadré 4.5 Éléments cliniques d'orientation étiologique devant un ictère à bilirubine libre

En faveur d'un ictère hémolytique

- Début avant 24 heures de vie
- Hépatosplénomégalie
- Élévation rapide de la bilirubine dans les premières 48 heures
- Groupe sanguin maternel compatible avec une allo-immunisation (O, Rh négatif, ou RAI positives)
- Origine ethnique compatible avec un déficit en G6PD
- Hématomes ou bosse sérosanguine

En faveur d'un ictère physiologique

- Début après 24 heures de vie
- Isolé
- Intensité modérée
- Décroissance vers J5–J6 de vie et disparition vers J10

Destruction excessive des globules rouges : hémolyse

Une hémolyse excessive provoque une accumulation de bilirubine que l'immaturité de la conjugaison hépatique ne permet pas d'éliminer. L'ictère est précoce et rapidement évolutif. L'anémie, normo ou macrocytaire, qui l'accompagne est régénérative avec réticulocytose élevée. Elle peut nécessiter une transfusion si elle est profonde (<7 g/dL) ou mal tolérée. Le nadir se situe à 6 semaines. La surveillance du taux d'hémoglobine et des réticulocytes doit être faite tous les 15 jours pendant 2 mois. Une supplémentation en acide folique (5 à 7,5 mg/semaine) est préconisée pour la prévenir. La supplémentation martiale n'est pas nécessaire du fait de la libération de fer par l'hémolyse.

Incompatibilités fœto-maternelles

Elles sont responsables d'hémolyse anté ou néonatale par présence d'anticorps maternels, transmis passivement au fœtus et dirigés contre les antigènes des différents systèmes sanguins (Coombs direct positif).

- **L'allo-immunisation rhésus D** est devenue rare depuis sa prévention par l'injection de gammaglobulines anti-D.
- Dans les **allo-immunisations par incompatibilité de groupe ABO**, l'hémolyse est moins intense mais l'ictère peut être très sévère. Il s'agit le plus souvent d'une mère de groupe O et d'un enfant A ou B, mais les allo-immunisations A-B sont possibles.
- Enfin, l'allo-immunisation peut concerner les **sous-groupes du système rhésus (c, E) ou d'autres systèmes sanguins (Kell, Duffy, Kid)**. La sévérité de la maladie hémolytique du nouveau-né dépend du système concerné. Les systèmes Lewis, H et HI ne sont jamais en cause.

Hémolyses constitutionnelles

Par anomalie enzymatique. Le **déficit en G6PD** (ou favisme) est fréquent dans le pourtour méditerranéen, en Afrique, Asie et aux Antilles. Sa transmission est liée à l'X et s'exprime à l'état hétérozygote chez le garçon, beaucoup plus rarement à l'état homozygote chez la fille. L'ictère survient classiquement entre le 3e et le 6e jour. Une fois le diagnostic posé par dosage enzymatique, il faut remettre à la famille la liste des médicaments et aliments contre-indiqués et dépister l'ensemble de la fratrie. Le déficit en **pyruvate-kinase** est plus rare mais peut toucher les filles. Sa transmission est récessive autosomique.

Par anomalie de la membrane érythrocytaire. La maladie de **Minkowski-Chauffard ou microsphérocytose héréditaire** est responsable d'une hémolyse par fragilité de la membrane érythrocytaire. Le diagnostic repose sur l'ektacytométrie qui évalue la résistance de la membrane globulaire aux solutions hypotoniques. Sa transmission est autosomique dominante.

Par hémoglobinopathies. Drépanocytose et thalassémie n'ont pas de manifestation en période néonatale, en dehors de quelques formes rares d'alphathalassémies.

Retard à l'élimination de la bilirubine

Déficits constitutionnels de la glucuroconjugaison

- La **maladie de Gilbert** touche 3 à 10 % de la population. Il s'agit d'un déficit de l'activité de la glucuronyltransférase par anomalie du gène promoteur de l'enzyme. Toujours bénigne, elle n'est pas responsable d'un ictère néonatal mais peut en majorer la durée ou l'intensité.
- La maladie de **Criggler-Najar** est extrêmement rare. Il s'agit d'une absence complète ou partielle de glucuronyltransférase par mutation du gène de l'enzyme.

Dans les deux cas, la transmission est autosomique récessive et le diagnostic repose sur la biologie moléculaire.

Retard de mise en route de la glucuroconjugaison

Il est possible en cas de prématurité ou chez certaines familles d'origine asiatique.

Ictère bénin

L'ictère physiologique concerne 30 à 50 % des nouveau-nés sains. Il est lié à un défaut physiologique néonatal de maturité de la glucuroconjugaison de la bilirubine. Il ne nécessite pas de traitement particulier.

Le classique **ictère « au lait de mère »** ne peut être qu'un diagnostic d'élimination, il n'est jamais précoce ni supérieur à 350 µmol/L et ne concerne que 3 % des nouveau-nés allaités. Il est dû à une activité lipoprotéine-lipase excessive, responsable d'une libération d'acide gras qui inhibe la glucuroconjugaison. Son apparition est concomitante avec la mise en place de la lactation. Bien que pouvant persister 5 à 6 semaines, il est toujours bénin et ne contre-indique pas l'allaitement maternel.

Ictères à bilirubine conjuguée ou mixte

Dans les 2 premières semaines de vie, un taux de **bilirubine conjuguée** supérieur à 40 µmol/L ou à 10 % de la bilirubine totale doit être considéré comme anormal et faire poser le diagnostic de cholestase surtout s'il existe une hépatosplénomégalie ou une décoloration des selles. Les phosphatases alcalines (PAL) et les **gamma glutamyl-transférases** (γ-GT) sont augmentées. L'évolution vers une cirrhose biliaire est parfois très rapide.

L'atrésie des voies biliaires est le premier diagnostic à évoquer, sa fréquence est de 1/10 000. La cholestase est progressive, jamais régressive, avec hépatomégalie et décoloration complète et permanente des selles. L'échographie abdominale peut conforter le diagnostic en ne visualisant pas la vésicule biliaire mais permet surtout d'éliminer les autres causes de cholestases extra-hépatiques (encadré 4.6). Il s'agit d'une urgence diagnostique car le traitement chirur-

Encadré 4.6 Étiologies des cholestases

Cholestases extra-hépatiques (bilirubine conjuguée)

- Atrésie des voies biliaires
- Obstacles sur les voies biliaires extra-hépatiques (kyste du cholédoque)
- Hypoplasie des voies biliaires intra-hépatiques syndromiques (Alagille) ou non

Cholestases intra-hépatiques (bilirubine libre et conjuguée)

- Hépatites virales et fœtopathies (CMV)
- Infections bactériennes
- Hépatopathie métabolique (galactosémie, tyrosinémie, Niemann-Pick)
- Déficit en alpha-1-antitrypsine
- Mucoviscidose
- Insuffisance hypophysaire
- Nutrition parentérale prolongée

gical (intervention de Kasaï ou hépato-porto-entérostomie) doit être réalisé dans les 2 premiers mois de vie pour éviter l'évolution vers l'insuffisance hépatique.

Un **ictère à bilirubine mixte** oriente vers une cholestase intra-hépatique.

Bilan

Les examens complémentaires permettront d'évaluer la sévérité de l'ictère, d'en déterminer la cause et d'en prévoir l'évolutivité. Le bilan minimal à réaliser comporte :

- bilirubine totale et conjuguée ;
- NFS + réticulocytes ;
- groupe sanguin, Coombs direct ;
- vérification du groupe sanguin et des RAI maternelles à l'accouchement ;
- dosage du G6PD chez le garçon dans les populations à risque.

Si l'ictère se prolonge ou résiste à la photothérapie, on recherche :

- une cause plus rare d'hémolyse : déficit en G6PD chez une fille, déficit en pyruvate-kinase, microsphérocytose ou autre anomalie de membrane par ektacytométrie ;
- une anomalie de la glucuroconjugaison : retard de mise en route ou anomalie génétique (déficit du gène ou du promoteur de l'UDP-glucuronyltransférase) ;
- une hypothyroïdie : TSH, T4.

En cas d'ictère à bilirubine conjuguée, on réalise :

- bilan hépatique : phosphatases alcalines, γ-GT, transaminases, facteurs de l'hémostase ;
- échographie abdominale ;
- prélèvements bactériologiques et virologiques orientés.

Le bilan étiologique d'un ictère néonatal est illustré figure 4.8.

Diagnostic

Le dépistage de l'ictère en maternité **par l'inspection** n'est pas fiable. L'utilisation systématique d'un **bilirubinomètre transcutané (BTC)**, qui évalue la concentration de bilirubine totale par mesure optique, est indispensable. La mesure se fait en 2 endroits (front et thorax), dès 12 heures de vie, 1 à 2 fois/j. Les valeurs sont reportées sur des courbes de référence (fig. 4.9).

La méthode de mesure de référence est le **dosage sanguin de la bilirubine** qui est réalisé si la valeur donnée par le BTC est supérieure au 75e percentile pour l'âge postnatal.

En fonction de la valeur de la bilirubine totale sanguine et de l'existence de facteurs aggravants de l'ictère (tableau 4.11), on pose l'indication d'un traitement (fig. 4.10).

Traitement

Il repose sur la **photothérapie**, au mieux intensive (PTI) par tunnel ou LED. Elle impose une surveillance cardiorespiratoire et de la température du fait du risque de survenue de malaise grave et d'hyperthermie ainsi que l'utilisation de lunettes occlusives afin de prévenir toute complication rétinienne. La PTI doit être réalisée pendant au minimum 6 heures et de façon continue sur 24 heures en cas d'ictère hémolytique précoce, avec des pauses de 30 minutes pour les tétées.

En cas d'ictère majeur avec BNL supérieure à 0,8 µg/dL ou de réponse insuffisante à la photothérapie (augmentation de la bilirubine totale > 10 µmol/L/h), une **perfusion d'albumine** (1,5 g/kg en 2 à 3 heures) permet de réduire la fraction toxique de la bilirubine.

Enfin, en cas de signes cliniques d'encéphalopathie hyperbilirubinémique ou d'ictère majeur, une **exsanguino-transfusion** est réalisée en milieu spécialisé.

Prise maternelle de substances

Opiacés

La consommation maternelle d'opiacés par usage de substances illégales (héroïne, cocaïne, crack) ou dans le cadre d'une substitution (buprénorphine ou méthadone) a des conséquences néonatales. Passé la période d'imprégnation avec hypotonie, somnolence, hypothermie et risque de pauses respiratoires, survient un syndrome de sevrage, 3 à 7 jours après la naissance. Le délai d'apparition et l'intensité des troubles peuvent être modifiés par la prise concomitante d'inhibiteurs de la recapture de la sérotonine, de benzodiazépines ou de nicotine.

Le sevrage morphinique est marqué par des troubles neurologiques (trémulations, troubles du sommeil, agitation, hypertonie, hyperexcitabilité), du comportement (pleurs incessants, succion désordonnée) et digestifs (régurgitation, diarrhée) associés à des signes généraux (hyperthermie, hypersudation). Il est évalué par le score de Finnegan et nécessite la mise en place de mesures de cocooning réalisées, au mieux, par la maman qui aura besoin d'être soutenue pendant cette période difficile.

Si le nursing est insuffisant, un traitement substitutif peut être instauré. Le traitement de référence reste le chlorhydrate de morphine (0,3 à 0,8 mg/kg/j en 6 prises) bien que des études récentes semblent montrer la supériorité de la méthadone et surtout de la buprénorphine avec moins d'effet dépresseur cardiorespiratoire. Le diazépam ne doit plus être prescrit. Dès que les troubles sont contrôlés, le traitement doit être progressivement diminué, puis arrêté. Une irritabilité peut persister plusieurs mois.

Le retour à domicile doit être encadré par les structures sociales et médicopsychologiques mises en place pendant la grossesse et l'enfant doit avoir un suivi médical rapproché.

Alcool

Les effets toxiques de l'alcool sur le fœtus sont connus mais la consommation maternelle n'est pas facile à mettre en évidence. Le syndrome d'alcoolisation fœtale (SAF) est bien décrit. Il associe un retard de croissance intra-utérin harmonieux avec microcéphalie, une dysmorphie faciale (fentes palpébrales étroites, ensellure nasale marquée, narines antéversées, lèvre supérieure fine, philtrum lisse et bombé, microrétrognatisme) et des

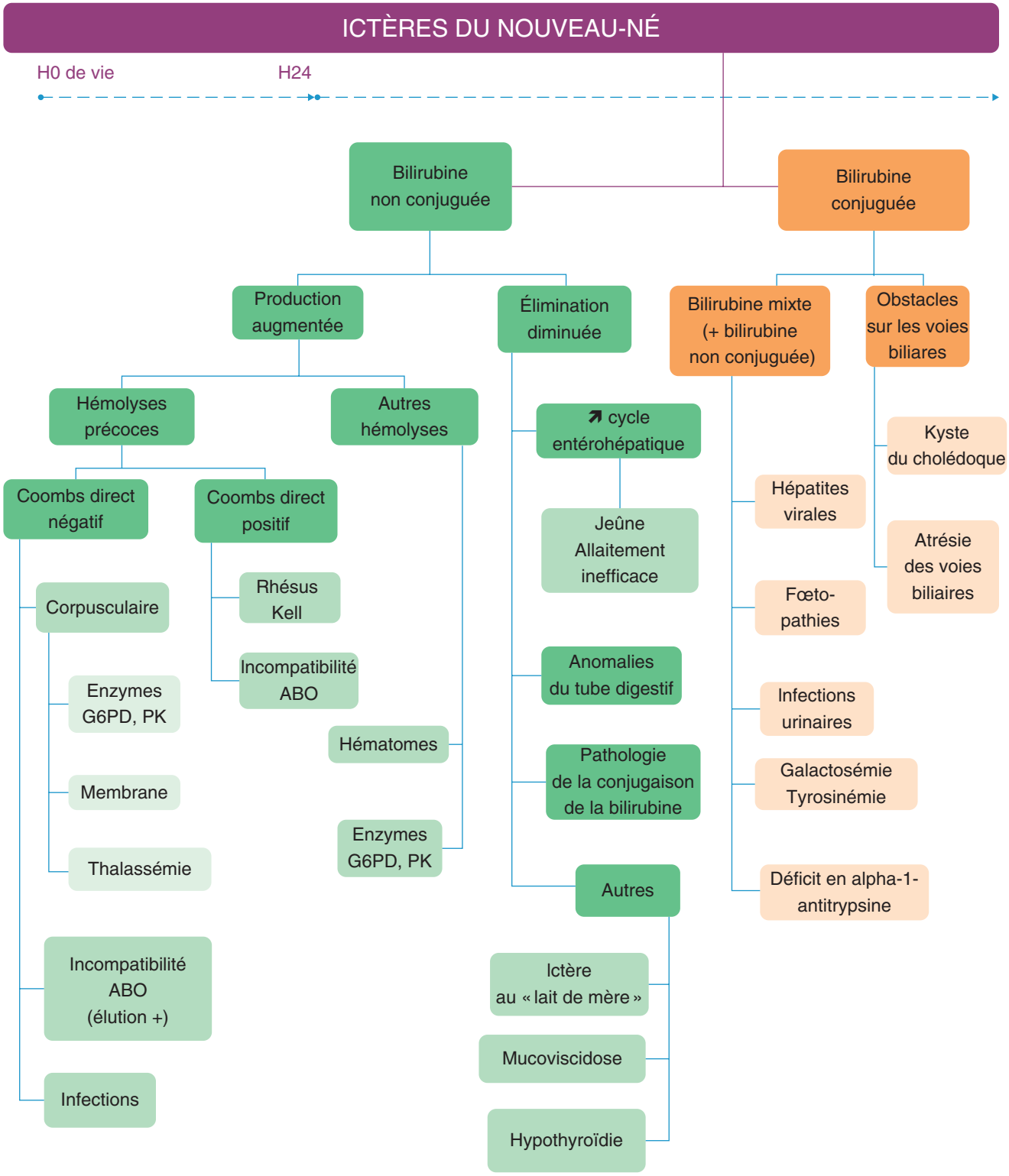


Fig. 4.8 Arbre étiologique des hyperbilirubinémies néonatales en fonction du délai d'apparition. G6PD : glucose-6-phosphate-déshydrogénase ; PK : pyruvate-kinase. *D'après Anne Cotey, CNRHP, 2016.*

malformations (cérébrales, osseuses, cardiaques, rénales, oculaires). En cas de consommation en fin de grossesse, un sevrage précoce peut survenir avec hyperexcitabilité et troubles du sommeil nécessitant un cocooning, voire un traitement par benzodiazépines. Les conséquences sont essentiellement tardives avec un retard cognitif majoré par des troubles du comportement, une hyperactivité, des tremblements et des anomalies de la motricité fine qu'il

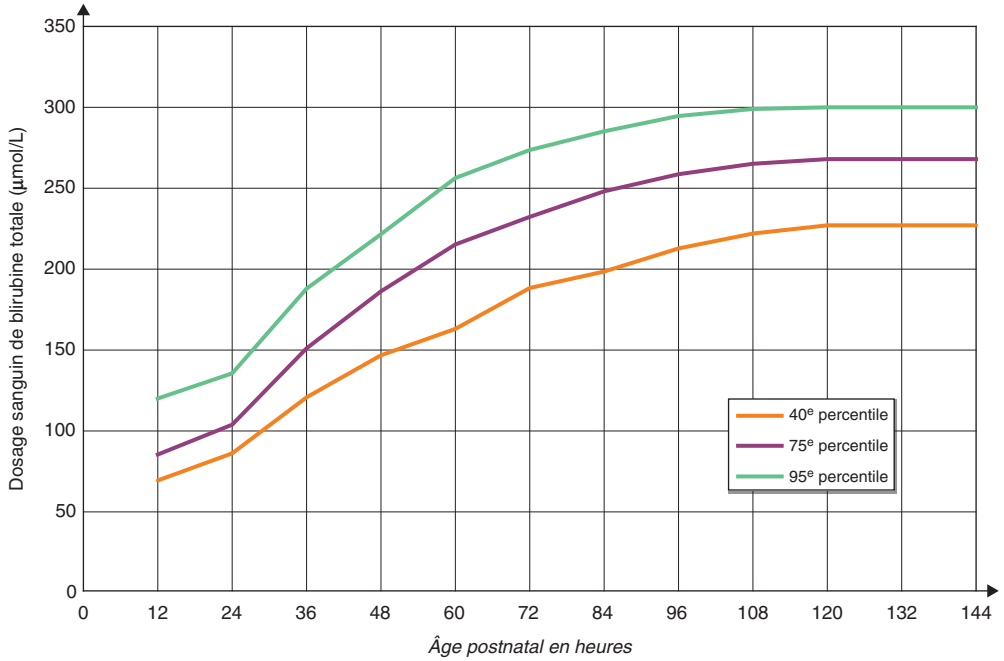


Fig. 4.9 Normogramme de surveillance de l'ictère par bilirubinomètre transcutané chez le nouveau-né après 35 SA. *D'après Cortey A et al. Ictère à bilirubine non conjuguée du nouveau-né de 35 semaines et plus : du dépistage au suivi après sortie de la maternité. Recommandations pour la pratique clinique. Arch Ped 2017; 24 : 192–203.*

convient de dépister et de prendre en charge le plus précocement possible.

Tabac

La consommation de tabac est certes moins agressive mais la fumée de cigarette contient de nombreuses substances toxiques, cancérigènes ou irritantes, responsables de prématurité ou de retard de croissance intra-utérin. L'atteinte du périmètre crânien est moins marquée que dans le SAF. Un sevrage modéré à la nicotine peut survenir dans les premiers jours de vie et se poursuivre pendant 2 à 3 semaines. Il associe une irritabilité avec cri strident, des troubles du sommeil, une hyperréactivité avec des trémulations et parfois une polypnée. Les conséquences à long terme sont essentiellement respiratoires. La fréquence de mort subite est plus élevée chez les enfants de mère fumeuse.

Médicaments

Tous les médicaments passent la barrière placentaire et ce d'autant plus facilement que la molécule est de petit poids moléculaire, liposoluble et ionisée. La prise maternelle de médicaments n'est pas exceptionnelle, soit dans le cadre d'une pathologie maternelle (chronique ou concomitante à la grossesse), soit dans le cadre d'une pathologie psychiatrique, soit par automédication plus ou moins avouée et banalisée. Les troubles néonatals sont dépendants des molécules et parfois prolongés du fait d'une élimination ralentie par l'immaturité du métabolisme hépatique et rénal. L'enfant peut présenter un syndrome d'imprégnation initial suivi d'un syndrome de sevrage dont la symptomatologie dépend de la molécule.

Le site du CRAT (wwwlecrat.fr) est une aide pour surveiller les effets secondaires potentiels et pour autoriser l'allaitement maternel.

Tableau 4.11 **Éléments cliniques de gravité d'un ictère.**

Conditions à risque d'hyperbilirubinémie sévère	– Terme < 38 SA – Situation d'incompatibilité (mère O, Rh négatif, ou RAI +) – Antécédents d'ictère dans la fratrie ou antécédents familiaux d'hémolyse – Hématomes ou bosse sérosanguine, forceps – Origine : Afrique, Antilles, Asie – Alimentation au sein difficile ou perte de poids > 8 % – Apparition dans les premières 24 heures
Facteurs augmentant le risque d'ictère nucléaire	– Prématurité, jeûne, médicaments fixés à l'albumine (paracétamol, aminosides, caféine) – Infection, acidose, hypoxie, hypothermie, hypoglycémie – Déshydratation, hypo-osmolarité, hypoalbuminémie
Signes cliniques d'encéphalopathie hyperbilirubinémique	– Enfant endormi – Mauvaise succion – Hypotonie – Cri aigu à l'éveil, enfant difficilement consolable
Indices cliniques devant faire suspecter un ictère pathologique	– Survenue précoce avant 24 heures de vie – Signes d'hémolyse (syndrome anémique, splénomégalie) – Signes de cholestase – Durée > 10 jours

RAI : recherche d'agglutinines irrégulières ; SA : semaines d'aménorrhée.

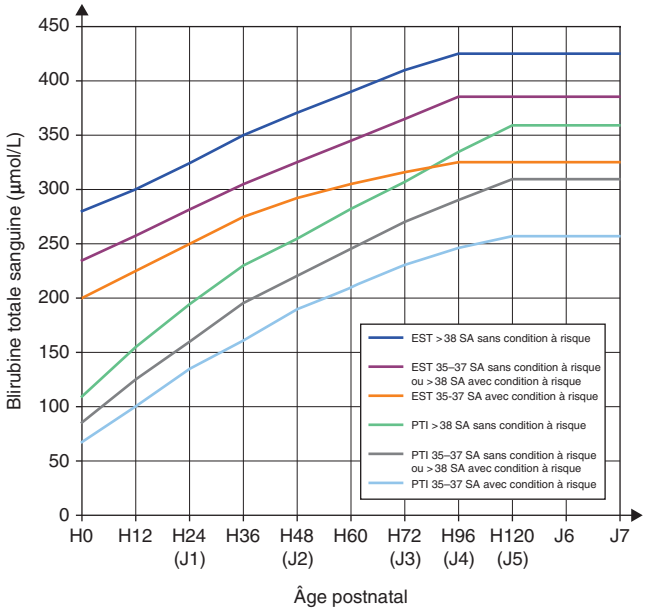


Fig. 4.10 Courbes d'indication de la photothérapie intensive (PTI) et de l'exsanguinotransfusion (EST). *D'après Société Française de Néonatologie, mars 2019.*

Surveillance du nouveau-né le 1er mois de vie

Valérie Marcou

Le suivi médical des nouveau-nés à la sortie de maternité permet de :

- s'assurer que les difficultés rencontrées à la naissance ont été résolues ;
- dépister les pathologies néonatales passées inaperçues ou imposant une réhospitalisation après la sortie ;
- s'assurer de la mise en place d'une alimentation efficace ainsi que d'une croissance pondérale correcte ;
- contrôler la réalisation des dépistages réglementaires ;
- rassurer et guider les nouveaux parents en insistant sur les recommandations de couchage, d'hygiène et de puériculture afin de prévenir la mort inattendue du nourrisson (MIN), la transmission des infections, les accidents domestiques et le syndrome du bébé secoué ;
- s'assurer de l'instauration d'un lien mère-enfant de bonne qualité.

La première visite médicale, recommandée entre le 6e et le 10e jour, est fondamentale pour repérer les enfants qui nécessitent des explorations ou une surveillance particulières.

Alimentation et prise pondérale

L'OMS recommande l'allaitement maternel exclusif pendant les 6 premiers mois de vie. En cas d'alimentation au biberon, seules les formules 1er âge réalisées à partir de lait de vache sont adaptées aux nourrissons. Les boissons d'origine végétale ne doivent pas être considérées comme du lait.

En cas de terrain atopique familial (parents ou fratrie) ou de compléments ponctuels au sein, le lait hypoallergénique est recommandé. Seules les allergies aux protéines de lait de vache (APLV) documentées nécessitent un hydrolysat de lactosérum ou de caséine.

Allaitement au sein et complications

La mise en route de l'allaitement peut durer 4 à 6 semaines. La production de lait par la mère s'ajuste à la consommation du bébé. L'utilisation de biberons, la restriction du nombre ou de la durée des tétées risquent d'induire une lactation insuffisante.

Passé la phase initiale de la lactation avec le risque d'**engorgement** en cas de mauvais drainage des seins (alimentation mixte, mauvaise position du bébé), les principales complications de l'allaitement sont les **crevasses** en rapport avec une mauvaise position de l'enfant, l'existence d'un frein de langue (qui peut être sectionné) ou l'utilisation de matériel inadapté (écran en silicone, tire-lait), et la **mastite** en principe résolutive en 48 heures avec un traitement antalgique et anti-inflammatoire par voie générale et un drainage des seins. Malgré la fièvre, l'allaitement doit être poursuivi sauf en cas d'évolution vers l'**abcès** nécessitant un traitement antibiotique par cloxacilline ou pristinamycine.

Ration alimentaire

Au cours du 1er trimestre, la croissance staturale et surtout pondérale est supérieure chez les enfants allaités. Aucune restriction de la prise alimentaire au sein n'est justifiée. En cas d'alimentation au biberon, la ration journalière est de 150 mL/kg/j le 1er mois répartie en 6 à 8 repas sur l'ensemble du nycthémère.

Au sein comme au biberon, l'alimentation doit être à la demande.

La prise pondérale est de 20 à 30 g/j, soit au moins 200 g/semaine dans le 1er mois avec reprise du poids de naissance avant J14 (généralement bien avant).

Des pesées régulières sont nécessaires, d'abord 2 puis 1 fois/semaine, même en cas d'alimentation au biberon.

Prise pondérale insuffisante

Le plus souvent, la mauvaise prise pondérale est en rapport avec un **défaut d'apport alimentaire** qui se corrige avec l'optimisation de l'alimentation. Au sein, l'évaluation des apports est difficile. Un bon transfert de lait est objectivé par 6 à 8 couches mouillées et 3 à 8 selles par jour (encadré 4.7). Il faut être alerté devant un nombre de tétées inférieur à 7 ou, au contraire, supérieur à 12 par jour. L'observation d'une tétée avec test de pesée avant/après permet d'objectiver la qualité de la tétée. L'utilisation d'un tire-lait permet de contrôler la lactation, puis de l'augmenter et de compléter l'enfant avec du lait tiré si besoin.

Chez un nouveau-né au lait artificiel, une mauvaise prise pondérale doit faire éliminer une **APLV** surtout si elle est associée à un trouble du transit, des rectorragies ou des lésions cutanées à type de dermatite atopique.

Dans tous les cas, l'examen clinique et l'auscultation recherchent une anomalie buccale ou de la succion, une cause neurologique, respiratoire ou cardiaque (tableau 4.12).

Enfin, si l'optimisation de l'allaitement et l'augmentation des apports alimentaires ne permettent pas une reprise pondérale ou si l'enfant a perdu plus de 10 % de son poids, un bilan biologique doit être réalisé en urgence afin de rechercher une cause métabolique ou rénale et en particulier une **hyperplasie congénitale des surrénales** de forme classique avec un syndrome de perte en sel qui survient entre le 7e et le 10e jour alors que le résultat du dépistage néonatal n'est pas encore disponible.

Troubles digestifs

Les troubles digestifs mineurs ou physiologiques sont fréquents et rapidement résolutifs avec de simples conseils hygiénodiététiques. Les **rejets** sont habituels dans les premières semaines de vie du fait de l'immaturité digestive et du faible volume de l'estomac. Leur fréquence diminue rapidement après les premiers jours. Ils ne nécessitent aucun traitement particulier et le **couchage en position dorsale à plat** doit toujours être vivement recommandé. Lorsqu'ils sont fréquents et abondants et persistent au-delà des 2 premières semaines de vie, on parle de **reflux gastro-œsophagien**.

Encadré 4.7 Signes d'inefficacité de l'allaitement les 14 premiers jours de vie

- Perte de poids > 7 %
- Absence de prise de poids à 5 jours
- Selles méconiales après le 4e jour, < 3 selles par jour
- Diurèse < 6 couches mouillées par 24 heures après le 4e jour
- Enfant irritable et agité ou endormi et refusant de téter
- Pas de modification du volume des seins le 5e jour
- Douleur des mamelons persistant ou augmentant
- Engorgement du sein non diminué après la tétée
- Pas de reprise du poids de naissance à 14 jours

Comme en période néonatale immédiate, il faut différencier un rejet banal d'un vomissement évocateur de pathologie digestive. Ces troubles sont détaillés dans le chapitre 15.

Ictère

L'ictère du nouveau-né débute en principe à la maternité mais les sorties de plus en plus précoces font craindre un défaut de dépistage pour les formes les moins précoces. Les sages-femmes exerçant en ville sont actuellement de plus en plus souvent équipées de bilirubinomètres transcutanés permettant la surveillance, mais inadaptés au diagnostic des ictères cholestatiques qui doivent être suspectés devant une décoloration des selles.

Dans le premier mois de vie, il faut :

- contrôler la disparition d'un ictère apparu à la maternité ;
- s'assurer de l'absence d'apparition d'un ictère tardif (J4–J5) ;
- surveiller l'absence d'anémie profonde en cas d'ictère hémolytique ;
- s'assurer de la normalité de la coloration des selles en cas d'ictère clinique même modéré ;
- rechercher un ictère cholestatique devant la persistance après J10 ou l'apparition d'un ictère après la 3e semaine de vie.

En cas de « jaunisse » importante, avec notamment une atteinte conjonctivale, un contrôle de la bilirubine totale et conjuguée ainsi qu'une NFS doivent être réalisés. Si la bilirubine est supérieure à 350 µmol/L dans les 15 premiers jours, l'enfant doit être adressé aux urgences pédiatriques pour mise sous photothérapie.

Si aucun bilan n'avait été réalisé à la maternité et si l'ictère est encore présent après J10, il faut réaliser en plus un groupe, Coombs direct et des transaminases, ainsi qu'un dosage de G6PD chez les garçons dont les parents sont originaires des zones à risque (pourtour méditerranéen, Afrique, Asie et Antilles).

En cas d'anémie, on s'assure de la bonne tolérance clinique (dyspnée, croissance pondérale, tonicité et réactivité). En cas de mauvaise tolérance ou d'anémie inférieure à 7 g/dL, une transfusion sanguine est réalisée.

En cas d'ictère cholestatique, une hospitalisation s'impose pour bilan étiologique et prise en charge.

En cas d'ictère se prolongeant au-delà de 3 semaines, un bilan étiologique est nécessaire pour rechercher :

- une fragilité globulaire (déficit en G6PD, microsphérocytose, déficit en pyruvate-kinase) ;
- une infection urinaire, en particulier à *Escherichia coli* ;
- une anomalie de la glucuroconjugaison d'origine génétique par déficit partiel ou complet en UDP-glucuronyltransférase (maladie de Gilbert, maladie de Crigler-Najjar) ;
- une anomalie thyroïdienne.

L'ictère au lait de mère qui peut persister 5 à 6 semaines est un diagnostic d'élimination.

Tableau 4.12 **Orientation diagnostique devant une mauvaise prise pondérale.**

	Cause	Étiologie	Signe associé	Examens complémentaires	CAT
Le plus fréquent	Carence d'apport	Lactation ou nombre de tétés insuffisants			Tire-lait Compléments Augmentation du nombre de repas
		Mauvaise position Anomalie buccale	Crevasses Frein de langue		Conseils Freinotomie
Orientation clinique	Respiratoire	Virose Malformation pulmonaire Arc aortique	Stridor, Polypnée, signes de détresse, respiratoire	Radiographie de thorax Échographie, scanner	Hospitalisation en urgence
	Cardiaque	Cardiopathie Trouble du rythme	Signes d'insuffisance cardiaque Souffle Anomalie de l'auscultation		Hospitalisation en urgence
	Digestive	APLV	Signes cutanés, rectorragies, ballonnement, troubles du transit		Hydrolysat de lactosérum ou de caséine
		Œsophagite	Douleur		Inhibiteur de la pompe à protons
	Neurologique		Hypotonie Anomalie succion-déglutition (fausses routes)		Hospitalisation en urgence
	Infection	Bactérienne ou virale	Fièvre Altération de l'état général, hypotonie	CRP, ECBU, PL, hémoculture	Hospitalisation en urgence
	Anémie	Hémolyse Carence en fer Spoliation à la naissance		NFS, réticulocytes ferritine	Supplémentation martiale Transfusion si Hb <7 g/dL
Absence d'orientation clinique	Métabolique	Hypercalcémie Hypophosphorémie Insuffisance surrénalienne		Ionogramme sanguin (Na, K) Calcémie, phosphorémie, urée, créatininémie	Bilan en urgence et hospitalisation si anomalie
	Rénale	Tubulopathie Syndrome de Bartter Diabète insipide néphrogénique Syndrome néphrotique	Syndrome polyurique	Ionogramme sanguin et urinaire (osmolarité, urée, créatinine) Bandelette urinaire	Hospitalisation en urgence
	Psychogène	Anorexie du nourrisson	Anomalie du lien mère-enfant, dépression maternelle	Diagnostic d'élimination	

APLV : allergie aux protéines du lait de vache ; CAT : conduite à tenir ; CRP : C-réactive protéine ; ECBU : examen cytobactériologique des urines ; NFS : numération formule sanguine ; PL : ponction lombaire.

Cardiopathies passées inaperçues en maternité

Toutes les cardiopathies congénitales ne sont pas dépistées à la sortie de la maternité. Le souffle, la disparition des pouls fémoraux, la cyanose ou la décompensation avec insuffisance circulatoire (teint gris, marbrures, pouls filants, hypotension artérielle) peuvent survenir de façon retardée dans les premières semaines de vie et imposent une hospitalisation en urgence (encadré 4.8). En cas de souffle cardiaque isolé avec pouls fémoraux présents découvert à l'examen clinique systématique, **chez un enfant bien portant avec une croissance pondérale satisfaisante**, la consultation aux urgences peut être différée si une échographie cardiaque peut être réalisée rapidement. Les différentes cardiopathies rencontrées à cet âge sont détaillées dans le chapitre 12.

Encadré 4.8 Recherche d'une cardiopathie congénitale chez le nouveau-né

Symptômes d'insuffisance cardiaque à rechercher

- Polypnée ou dyspnée aux biberons
- Mauvaise prise pondérale
- Tachycardie
- Hépatomégalie

Données cliniques à évaluer

- Cyanose
- Souffle cardiaque
- Pouls fémoraux et périphériques
- Prise pondérale

Infection néonatale tardive (INT)

Même si la fièvre est souvent présente en cas d'INT, les signes cliniques ne sont pas spécifiques. Ainsi, tout nouveau-né qui va mal dans le 1er mois de vie est suspect d'infection. Les infections du 1er mois de vie sont d'origine bactérienne dans 55 % des cas. Une hospitalisation avec bilan s'impose en urgence pour confirmer le diagnostic et rechercher une méningite ou une infection systémique. Ce dernier ne doit pas retarder la mise sous antibiotiques qui seront arrêtés en cas de négativité du bilan ou de virose. Même en cas d'infection virale banale, une surveillance pendant 48 à 72 heures en milieu hospitalier est indispensable en raison du risque de survenue d'apnées.

Infection bactérienne tardive (IBT)

L'antibioprophylaxie systématique en cas de portage maternel à streptocoque B a permis la diminution de l'incidence des infections néonatale bactériennes précoces sans modifier celle des infections tardives. Elles peuvent survenir dans les 2 à 3 premiers mois mais essentiellement entre le 7e et le 28e jour de vie.

L'incidence des IBT est de 5 à 10 ‰. La bactérie la plus fréquemment en cause est *Escherichia coli*, très largement devant le streptocoque B. Il s'agit d'une **pyélonéphrite** dans 50 % des cas imposant la réalisation systématique d'un ECBU. En cas d'antibiothérapie per-partum par bêtalactamine, le risque de sécrétion d'une bêtalactamase est élevé.

Pneumopathie à *Chlamydia trachomatis*

La transmission de la mère à l'enfant se fait essentiellement à la naissance lors du passage de la filière génitale. Environ un tiers des nouveau-nés contaminés sont asymptomatiques. L'infection à *Chlamydia trachomatis* est responsable de conjonctivites néonatales et de bronchopneumopathies débutant après 2 semaines de vie. Le diagnostic repose sur la mise en évidence des bactéries intracellulaires sur prélèvement orienté. La radiographie n'est pas spécifique et retrouve un infiltrat interstitiel. Le traitement fait appel aux macrolides pendant 1 semaine, associés à un traitement local en cas de conjonctivite.

Infection virale

Entérovirus (*Coxsackie*, échovirus)

La transmission peut être anté, per ou postnatale. L'infection peut être sévère avec fièvre, altération de l'état général, détresse respiratoire, atteinte hépatique, neurologique (méningite, encéphalite) ou myocardique. Le virus peut être retrouvé par PCR dans les sécrétions, le sang et le LCR. Passé la phase aiguë, la guérison sans séquelle est le plus souvent habituelle.

Rotavirus

Principale cause de diarrhée à cet âge, les causes bactériennes sont plus rares (*Campylobacter* ou salmonelle).

Herpès néonatal

Quoique rare, il reste l'infection redoutée de cette période en raison du risque de mortalité et de séquelles. Dans 2/3 des cas, l'infection survient en l'absence d'anamnèse maternelle, ce qui conduit à débuter un traitement par aciclovir IV au moindre doute. Les signes suspects sont les suivants :

- sur la peau : apparition de vésicules, petites cloques transparentes, de 1 à 10 mm de diamètre, souvent groupées sur une peau rouge ;
- au niveau des yeux : œil rouge avec larmoiement permanent ;
- comportement de l'enfant : perte d'appétit, refus de boire, vomissements importants, somnolence excessive ou au contraire irritabilité ;
- détresse respiratoire ;
- syndrome infectieux avec ictère persistant ;
- syndrome infectieux avec signes neurologiques ou convulsions.

Surveillance des nouveau-nés après la sortie de maternité en fonction des risques (tableau 4.13)

- Risque d'ictère : coloration et si besoin BTC ou bilirubinémie.
- Risque d'anémie : coloration, aspect des conjonctives.
- Risque de cardiopathies : auscultation et perception nette des pouls fémoraux.
- Risque de déshydratation ou de dénutrition : poids, fréquence et tolérance des repas, urines (à chaque change), selles spontanées et régulières (3 ou 4 selles/j).
- Risque infectieux : température (hypo ou hyperthermie), fréquence respiratoire, troubles hémodynamiques (coloration, allongement du temps de recoloration).
- Risque neurologique : comportement (tonus, éveil, contact).
- État maternel et interactions mère-enfant.
- Supplémentation quotidienne en vitamine D et, en cas d'allaitement maternel même partiel, en vitamine K à 1 mois.

Tableau 4.13 **Symptômes imposant une consultation aux urgences dans le 1er mois de vie.**

Symptômes respiratoires	Signes de lutte respiratoire	Tirage intercostal, balancement thoracoabdominal, battement des ailes du nez, entonnoir xiphoïdien
	Stridor	D'apparition secondaire, permanent ou s'aggravant Ou avec signes de détresse respiratoire Ou avec mauvaise croissance pondérale
	Apnées	
Symptômes digestifs	Diarrhée	Avec signes de déshydratation ou persistant plus de 5 jours
	Syndrome occlusif	Ballonnement avec vomissements bilieux ou arrêt du transit
	Vomissements	Avec échec de réhydratation orale
	Refus alimentaire	Pendant plus de 12 heures
Symptômes cardiologiques	Souffle cardiaque	Avec signes d'insuffisance cardiaque
	Anomalie du rythme cardiaque	Arythmie Fréquence > 160/min ou < 80/min
Symptômes généraux	Ictère	Intense avec bilirubinémie > 350 µmol/L ou avec cholestase et/ou décoloration des selles
	Anomalies de la régulation thermique	Fièvre > 38 °C ou hypothermie < 36 °C
	Malaise	Changement de teint brutal, accès de cyanose ou de pâleur intense
	Anémie	Mal tolérée (difficulté alimentaire ou mauvaise prise pondérale) ou sévère < 7 g/L
	Mauvaise croissance pondérale	Perte de poids > 10 % ou absence de reprise du poids de naissance à J15
Symptômes neurologiques	Mouvements anormaux	Rythmiques ou répétés
	Comportement inhabituel	Hypotonie, hyporéactivité, somnolence, geignement
	Cri anormal	Aigu, excessif, monotone, incalmable Ou trop rare, discontinu, faible, geignard
	Augmentation anormale du périmètre crânien ou bombement de la fontanelle	

Éléments dysmorphiques chez le nouveau-né : quand évoquer une maladie génétique ?

Philippe Labrune

Tout médecin peut, quel que soit son mode d'exercice, être confronté à un enfant, nouveau-né, nourrisson, enfant plus âgé dont le visage paraît différent de celui des autres, ce qui définit l'existence d'une dysmorphie faciale. De nombreuses questions peuvent alors se poser. L'examen clinique reste, dans ce cas de figure, l'élément primordial. Le développement de la technologie, des examens de laboratoire ainsi que l'accès aux bases de données informatiques, permettent, dans un très grand nombre de cas, de poser un diagnostic précis.

À quel moment dépister une dysmorphie faciale ?

Ce problème diagnostique peut se présenter dans deux situations cliniques :

- lors de la grossesse, après que l'échographie anténatale a permis de détecter une dysmorphie faciale éventuellement associée à d'autres malformations ;
- après la naissance, alors qu'aucun élément de surveillance durant la grossesse n'avait attiré l'attention sur l'enfant, des particularités au niveau du visage sont découvertes et c'est alors que la démarche diagnostique doit s'enclencher.

Découverte durant la vie fœtale

Régulièrement, en particulier dans les centres pluridisciplinaires de diagnostic prénatal, les échographies anténatales permettent de détecter, et parfois d'identifier des particularités du visage.

Il s'agit parfois d'anomalies de la forme du crâne, dont certaines n'ont pas de signification particulière telles une brachycéphalie ou une dolichocéphalie. Il peut s'agir d'anomalies des différents étages du visage (saillie des bosses frontales, absence d'os propres du nez, rétraction de l'étage moyen, particularités morphologiques au niveau du philtrum, micro-rétrognatisme).

La figure 4.11 montre ainsi, en anténatal (fig. 4.11A), la constatation d'une dysmorphie faciale avec grand philtrum dont les reliefs sont aplatis et lèvre supérieure fine ; ces éléments sont très évocateurs, au vu du contexte maternel (mère employée comme hôtesse d'accueil dans un bar avec consommation régulière de boissons alcoolisées), d'une embryofœtopathie liée à l'alcool. L'aspect postnatal du visage, chez un autre enfant né d'une grossesse semblablement exposée à l'alcool (fig. 4.11B), retrouve les mêmes aspects caractéristiques du visage.

La figure 4.12 montre un autre type de dysmorphie à type de dysplasie frontonasale avec aplatissement de l'angle frontonasal (syndrome de Binder). Les images anténatales (fig. 4.12A) et l'aspect postnatal du visage de l'enfant (fig. 4.12B) sont tout à fait comparables. Ce syndrome était, chez cet enfant, lié à une chondrodysplasie ponctuée dont le diagnostic a pu être établi après la naissance au vu des radiographies de squelette.

Des anomalies de morphologie des oreilles peuvent également être détectées, ouvrant des discussions sur l'existence de syndromes malformatifs, par exemple un syndrome de type CHARGE (colobome, cardiopathie congénitale, atrésie des choanes, retard de croissance, anomalies génitales, anomalies des oreilles, et absence des canaux semi-circulaires). Des fentes labiales et/ou labio-palatines sont régulièrement mises en évidence et il faut s'assurer de leur caractère isolé pour mieux en préciser le pronostic ou, à l'inverse, de leur caractère syndromique pour arriver à un diagnostic plus précis.

Toutes ces constatations conduisent à parler de dysmorphie faciale fœtale et posent autant de problèmes diagnostiques car, durant la grossesse, seuls des examens d'imagerie, voire de laboratoires, sont envisageables. L'échographie en trois dimensions peut permettre de mieux préciser certains aspects.

La figure 4.13 illustre trois autres situations de découverte anténatale qui sont celles d'un syndrome de Pierre Robin (fig. 4.13A), d'un syndrome de Cornelia de Lange (fig. 4.13B) d'une craniosténose de la suture métopique (fig. 4.13C). La reconnaissance de ces dysmorphies pendant la grossesse permet, outre les examens complémentaires nécessaires à la confirmation du diagnostic, d'organiser la rencontre entre les parents et l'équipe médicale et/ou chirurgicale qui prendra en charge l'enfant après la naissance.

Lorsqu'une dysmorphie faciale a été détectée et explorée durant la vie fœtale, il est important que, après la naissance, l'examen clinique et les examens complémentaires nécessaires puissent être pratiqués dans les meilleurs délais pour confirmer ou infirmer la présomption du diagnostic évoqué durant la grossesse.

Diagnostic postnatal

À la naissance, plusieurs situations sont possibles :

- prise en charge d'un nouveau-né dont l'histoire anténatale avait mis en évidence une probable dysmorphie faciale ;
- découverte d'une dysmorphie faciale dès les minutes suivant la naissance ;

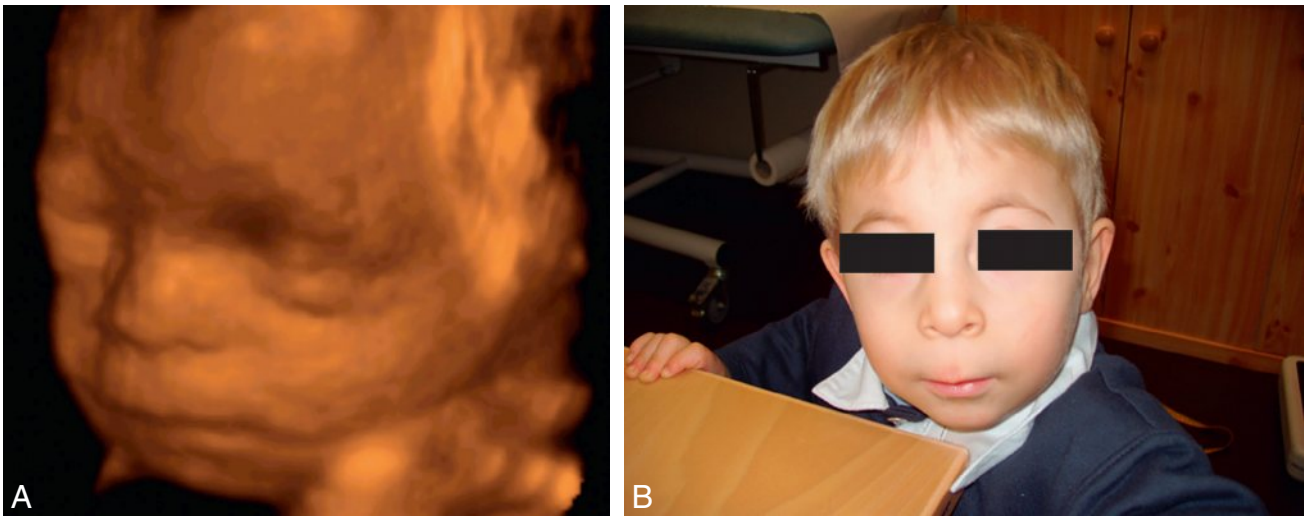


Fig. 4.11 Dysmorphie faciale – fœtopathie alcoolique. A. Aspect anténatal sur échographie 3D. **B.** Aspect chez l'enfant. *Crédit figure A : Dr Levaillant.*

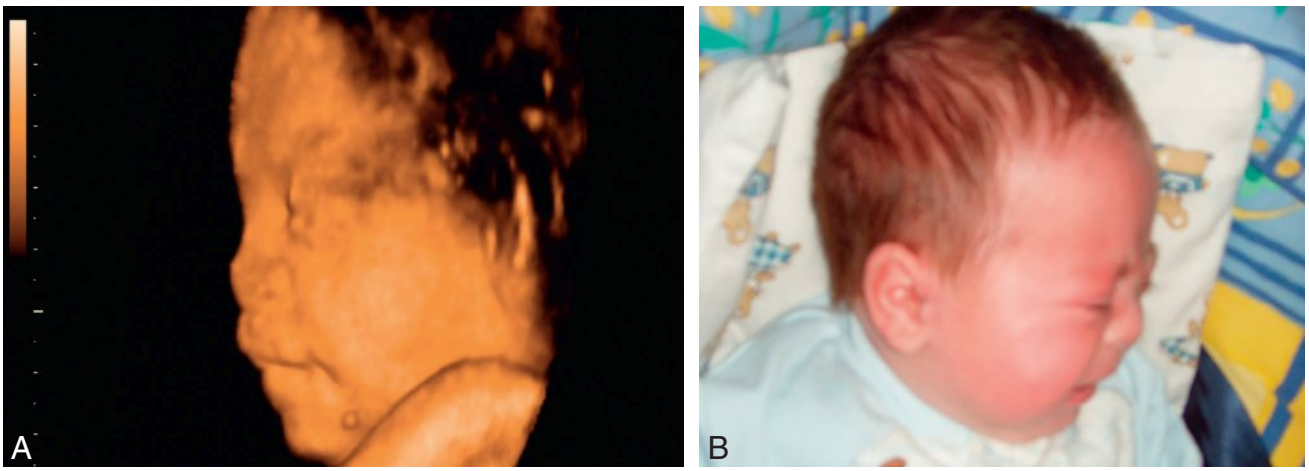


Fig. 4.12 Dysplasie frontonasale avec angle frontonasal plat. A. Aspect anténatal sur échographie 3D. **B.** Même aspect en postnatal. *Crédit figure A : Dr Levaillant.*

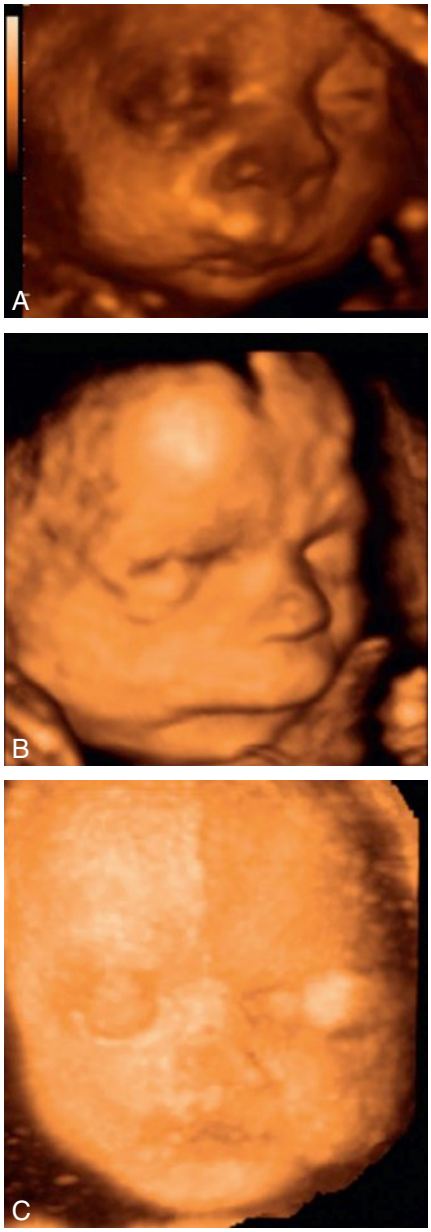


Fig. 4.13 Aspects anténatals. A. Syndrome de Pierre Robin. **B.** Syndrome de Cornelia de Lange. **C.** Craniosténose métopique. *Crédit : Dr Levaillant.*

- recherche d'une dysmorphie faciale chez un nouveau-né dont les examens anténatals avaient identifié une ou plusieurs malformations.

Là encore, c'est l'examen clinique qui est primordial et qui doit être attentif, soigneux et systématique : examen du crâne, aspect général de la face, appréciation des différents étages. Au niveau de l'étage supérieur du visage, l'étude de l'implantation des cheveux, de l'aspect des cils et des sourcils, de l'aspect du front, de l'aspect des yeux est nécessaire. On peut ainsi identifier une obliquité inhabituelle des fentes palpébrales, un hyper ou un hypotélorisme, un ptosis. De la même façon, la présence d'un épicanthus peut orienter certains diagnostics.

L'étude des globes oculaires doit également faire partie de l'examen clinique et, à titre d'exemple, la constatation d'un colobome doit faire évoquer un certain nombre de malformations dont un syndrome de type CHARGE (*cf. supra*).

- Au niveau de l'étage moyen du visage, il faut examiner le nez, la bouche, le philtrum, les oreilles (morphologie, orientation, implantation, taille, aspect symétrique ou non).
- Au niveau de l'étage inférieur du visage, on recherche une anomalie de taille de la mâchoire inférieure (macrognathie) ou de position de la mâchoire inférieure (rétrognathie, prognathie).
- L'examen doit être complété par l'examen des mains, des pieds, des organes génitaux externes. Il faut également noter l'aspect des dermatoglyphes ainsi que la consistance et l'aspect des cheveux.

Il faut enfin mentionner que nombreux sont les syndromes comportant une dysmorphie faciale qui peuvent s'accompagner, parfois initialement mais surtout ultérieurement, de troubles du développement psychomoteur et/ou de troubles du comportement (alimentaire, du sommeil, etc.).

Quelles sont les raisons justifiant du diagnostic d'une dysmorphie faciale ?

La constatation d'une dysmorphie faciale chez un nouveau-né peut être le signe indicateur d'une maladie ou d'un syndrome, parfois grave. Ainsi, l'exemple le plus fréquent est constitué par la dysmorphie faciale de la trisomie 21, qui est assez constante et peut être reconnue dès la naissance, alors que le suivi échographique de la grossesse n'avait rien laissé présager de tel. Le diagnostic peut être plus difficile chez certains enfants d'origine ethnique différente. Dans une telle situation, il faut, avant toute chose, s'assurer de l'absence de malformation cardiaque ou digestive grave qui pourrait nécessiter une prise en charge médico-chirurgicale urgente. Il faut également, après avoir évoqué le diagnostic, informer les parents de la nécessité d'étudier le caryotype de l'enfant (en rappelant que le recueil du consentement écrit est obligatoire pour ce type d'examen). Un premier résultat peut être obtenu en 24 heures par les techniques d'hybridation *in situ* avec l'aide de sondes froides (FISH) mais le résultat définitif de l'étude chromosomique ne sera connu qu'au bout d'une dizaine de jours. La figure 4.14 montre le résultat d'une étude par FISH confirmant une trisomie 21.

Un cas particulier est celui du diagnostic d'une dysmorphie faciale chez un nouveau-né grand prématuré car le diagnostic est souvent particulièrement difficile. Certains éléments dysmorphiques, lorsqu'ils sont présents, peuvent faire évoquer, avec une forte probabilité un syndrome ou une maladie dont le pronostic peut être péjoratif. Dans cette situation, il est important d'arriver à un diagnostic, surtout si l'enfant est dépendant d'une réanimation lourde dans ce contexte de très grande prématurité.

Une dysmorphie faciale peut également être familiale et il est important de toujours rechercher des ressemblances en s'aidant, si besoin, de photographies que les parents peuvent fournir.

Enfin, certaines dysmorphies peuvent être isolées et il est important de s'assurer de ce caractère isolé afin de pouvoir rassurer, de préciser l'évolution et d'organiser, si nécessaire, les modalités de réparation ultérieure. C'est ainsi le cas de nombreuses fentes labiales unilatérales.

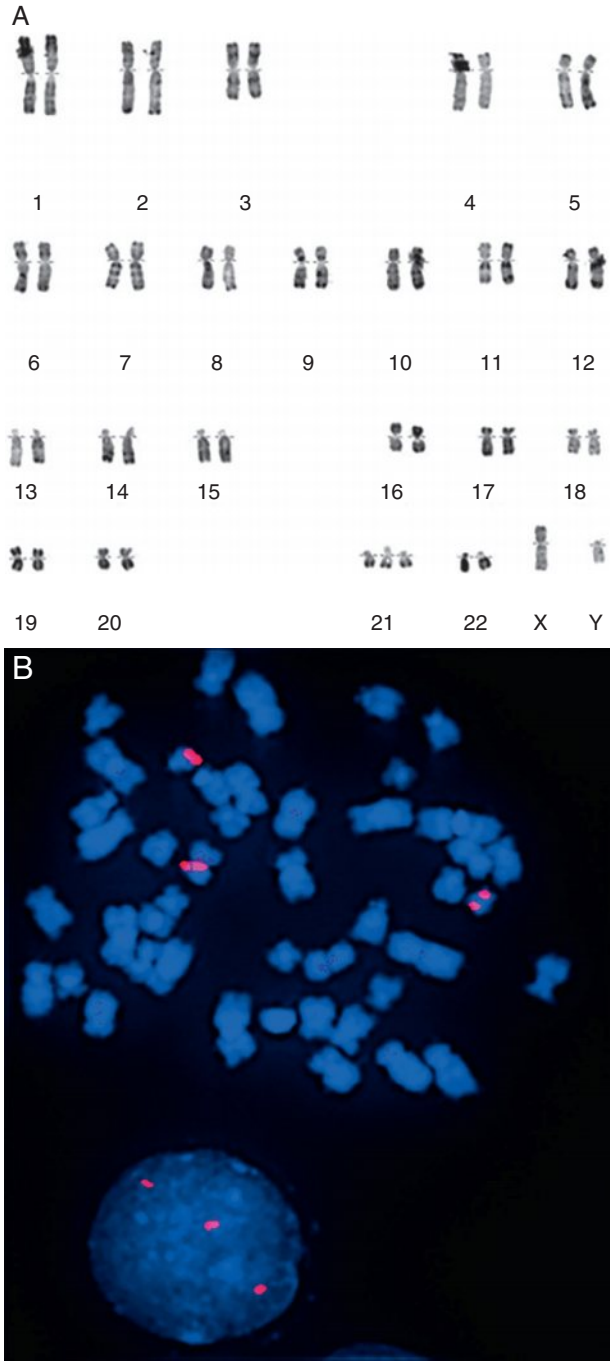


Fig. 4.14 Trisomie 21 libre et homogène. A. Aspect en caryotype standard. **B.** Résultat rapide obtenu par FISH (*Fluorescence In Situ Hybridization*).

Comment en pratique rechercher et analyser une dysmorphie faciale ?

Le diagnostic et l'analyse d'une dysmorphie faciale reposent sur l'examen clinique détaillé. De la même façon qu'il existe des courbes de croissance pondérale, staturale et du périmètre crânien, il existe des abaques auxquels on peut se référer pour évaluer des mesures (taille des oreilles, écart interpupillaire, etc.).

La prise de photos du nouveau-né est importante car elle permet de disposer de documents initiaux pour le dossier médical mais également, en cas de doute diagnostique, de prendre l'avis d'autres médecins spécialistes ainsi que de comparer la dysmorphie de l'enfant à des photos disponibles dans des banques de données informatisées. La réalisation de photos d'un enfant nécessite de recueillir l'autorisation de ses parents.

Conduite à tenir devant un nouveau-né dysmorphique

- Effectuer une enquête familiale avec établissement d'un arbre généalogique précis.
- Reconstituer précisément l'histoire de la grossesse : surveillance échographique, prise de médicaments et recherche de leur éventuelle tératogénicité.
- Reconstituer l'histoire de l'accouchement.
- Pratiquer un examen clinique détaillé et précis du visage avec mesure et comparaison aux abaques, étage par étage.
- Prendre des photographies avec accord parental.
- Rechercher des malformations associées : cardiaques, des extrémités, des organes génitaux externes, etc.
- Réaliser des examens paracliniques : examens biologiques, examens d'imagerie selon le contexte clinique.
- Enfin, si l'évolution est défavorable, penser à conserver du matériel génétique de l'enfant dans l'optique d'un diagnostic ultérieur et d'un conseil génétique pour les parents.

Examens paracliniques nécessaires au diagnostic d'une dysmorphie chez un nouveau-né

1. Aucun examen ne doit être systématique.
2. Les examens complémentaires sont orientés selon les données fournies par l'examen clinique.

En dehors des situations où le diagnostic est évident, il faut discuter :

- échographie cardiaque en fonction de l'examen clinique ;
- échographie rénale étant donné la fréquence de malformations rénales asymptomatiques présentes au cours de nombreux syndromes génétiques ;
- échographie transfontanellaire fréquemment nécessaire ;
- avis neuropédiatrique spécialisé si possible avant d'effectuer un scanner et/ou une IRM cérébrale ;
- électroencéphalogramme en fonction du contexte clinique et des données fournies par l'observation de l'enfant ;
- avis ophtalmologique si possible ;
- radiographies de squelette si l'enfant est de petite taille ;
- caryotype standard pour confirmer un diagnostic évident (trisomie 21) mais, à l'heure actuelle, il est complété par un examen chromosomique en CGH, permettant la recherche de microremaniements chromosomiques ;
- selon avis spécialisé, en contexte clinique particulier, explorations moléculaires (par exemple dysmorphie faciale et hypotonie néonatale pouvant faire évoquer un syndrome de Prader-Willi).

Recommandations

CNRHP (Centre national de référence en hémobiologie périnatale). Ictère et hyperbilirubinémie non conjuguée du nouveau-né. Mars 2019.

Cortey A, et al. Ictère à bilirubine non conjuguée du nouveau-né de 35 semaines et plus : du dépistage au suivi après sortie de la maternité. Recommandations pour la pratique clinique. Arch Ped 2017 ; 24 : 192–203.

HAS. Accueil du nouveau-né en salle de naissance. Fiche mémo, décembre 2017.

HAS. Allaitement maternel. Mise en œuvre et poursuite dans les 6 premiers mois de vie de l'enfant. Recommandations, mai 2002.

HAS. Favoriser l'allaitement maternel : processus – évaluation. Juin 2006.

HAS. Sortie de maternité après un accouchement : conditions et organisation du retour à domicile des mères et de leurs nouveau-nés. Recommandations de bonne pratique, mars 2014.

Kimberlin DW, Baley J. Commitee on infectious diseases, Committee on fetus and newborn. Guidance on management of asymptomatic neonates born to women with active genital herpes lesions. Pediatrics. 2013 ; 131(2) : e635–46.

Moore ER, Bergman N, Anderson GC, Medley N. Early skin-to-skin contact for mothers and their healthy newborn infants. Cochrane Database Syst Rev 2016 ; 11: CD003519.

OMIM *(Online Mendelian Inheritance in Man). An online catalog of human genes and genetic disorders.* https://www.omim.org/.

Orphanet. Portail des maladies rares et des médicaments orphelins, https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php.WHO. Guideline : Delayed umbilical cord clamping for improved maternal and infant health and nutrition outcomes. Geneva : World Health Organization 2014.

SFP/SFN/HAS. Prise en charge du nouveau-né à risque d'infection néonatale bactérienne précoce (≥ 34 SA). Recommandation pour la bonne pratique clinique, septembre 2017.

Suivi de l'enfant

Coordonné par Antoine Bourrillon et Grégoire Benoist

PLAN DU CHAPITRE

Mode d'emploi du carnet de santé 91
Calendrier vaccinal 95
Accidents de la vie courante – Prévention ... 98
Guide de l'examen clinique 101
Développement psychomoteur du nourrisson et de l'enfant 106
Croissance staturale normale 109
Apports nutritionnels conseillés et alimentation du nourrisson 113
L'enfant qui ne grossit pas bien 119
Dépistage systématique des troubles visuels et auditifs au cabinet 123
Pleurs excessifs du nourrisson 128
Troubles du sommeil chez le jeune enfant ... 131
Odontologie pédiatrique 135
Photoprotection 141
L'enfant et le sport 142

Mode d'emploi du carnet de santé

Daniel Floret

Le carnet de santé est à la fois un outil de suivi du développement de l'enfant et de l'adolescent ainsi que de son parcours de santé. Il est aussi le support de messages de prévention et un outil de communication entre les familles et les professionnels de santé.

Il existe un large consensus quant à l'utilité de ce document tant du côté des professionnels que des utilisateurs qui considèrent qu'« il incarne d'une certaine manière l'image de leur parentalité ».

Une nouvelle version a été mise à disposition en avril 2018, suivant un avis du Haut conseil de la santé publique (HCSP) émis suite aux préconisations d'un groupe de travail ayant ménagé une large place à la concertation avec les professionnels de santé, les sociétés savantes et les associations d'usagers. Ce nouveau carnet de santé a finalement subi de très nombreuses modifications ; les plus significatives sont exposées ici.

Visite médicale supplémentaire au cours de la 2e semaine de vie

Le raccourcissement du séjour en maternité ne permet pas de délivrer les messages de prévention ni d'anticiper les questions que vont se poser les mères (et pères) après le retour à la maison, notamment celles relatives à l'allaitement maternel pour les femmes qui ont fait ce choix. Un nouvel examen médical a donc été jugé nécessaire pour le dépistage clinique d'anomalies qui ont pu ne pas avoir été décelées en période néonatale précoce. Cette consultation devrait être l'opportunité de dépister l'atrésie des voies biliaires extrahépatiques en demandant aux parents de situer, sur une échelle colorimétrique (fig. 5.1) la couleur des selles de leur enfant. Le pronostic de cette malformation rare est clairement corrélé à l'âge au diagnostic et à la réalisation de l'intervention chirurgicale de correction avant le stade de cirrhose.



Fig. 5.1 Échelle colorimétrique des selles. La décoloration des selles du nouveau-né (5 à 7 sur l'échelle) est très évocatrice de l'existence d'une atrésie des voies biliaires extrahépatiques. *Carnet de santé 2018 : https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/carnet_de_sante-num-.pdf*

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

Nouvelles courbes de croissance

Les courbes anthropométriques qui figuraient dans le précédent carnet de santé avaient été établies en 1979 sur des enfants parisiens nés dans les années 1950. Les courbes dites OMS censées les remplacer avaient, pour les enfants âgés de 0 à 5 ans, été établies à partir des données d'enfants issus de six pays, nés à la fin des années 1990 et ayant grandi dans des conditions favorables. En revanche, les courbes pour les enfants âgés de 5 à 19 ans avaient été établies à partir d'enfants américains nés dans les années 1960–1970. Il a donc été décidé que le carnet de santé devait intégrer des courbes anthropométriques construites à partir de données d'enfants français contemporains.

Ces courbes ont été construites grâce à une collaboration entre des chercheurs de l'unité Inserm 1153/CRESS, l'Association française de pédiatrie ambulatoire (APFA) et la CompuMedical Group, soit 42 pédiatres et médecins généralistes tirés au sort en tenant compte de la taille des villes et régions d'exercice. Ainsi, ont été recueillies environ 2 500 000 mesures de poids, 2 000 000 mesures de taille et 1 200 000 mesures de périmètres crâniens, provenant de 261 000 enfants âgés de 0 à 18 ans.

Les changements intervenus concernent :

- les valeurs de référence : le phénomène d'accélération séculaire de la croissance est un fait bien connu. De fait, les nouvelles courbes de croissance staturale et pondérale se situent nettement au-dessus des précédentes (p. ex. la médiane de taille des filles à 10 ans se situe 5 cm au-dessus des normes antérieures), même si l'écart a tendance à se rétrécir à l'âge de la puberté. Afin de relativiser d'éventuels écarts entre la taille de l'enfant et « la norme », professionnels et parents sont incités à prendre en compte la taille cible (intégrant la taille des parents) dont la formule de calcul a été ajoutée aux courbes de croissance des deux sexes (fig. 5.2) ;
- des courbes différentes pour les filles et les garçons dès la naissance, alors qu'il existait antérieurement une courbe commune aux filles et aux garçons pour la taille et le poids de 0 à 3 ans et pour le périmètre crânien de 0 à 5 ans ;
- des canaux de croissance plus nombreux ;
- l'âge habituel de l'apparition des marqueurs de la puberté (stades de Tanner) indiqué au bas ces courbes de croissance des garçons et des filles (fig. 5.2) ;
- la croissance pondérale du nouveau-né suivie sur une courbe spécifique ;
- les indices de masse corporelle (IMC) : le repérage du surpoids et de l'obésité de l'enfant doit reposer sur le suivi de la courbe de corpulence (c'est-à-dire de l'IMC). À partir de l'âge de 2 ans, les courbes de corpulence représentées sont celles proposées par l'*International Obesity Task Force* (IOTF) qui sont aussi celles préconisées par le Plan national nutrition santé. Les courbes françaises (fig. 5.3) ont pour particularité de se prolonger sur la tranche d'âge 0–2 ans afin de visualiser le pic de corpulence de 9 mois (qui n'est pas pris en compte pour la définition de l'obésité).

Mise à jour des repères neuro-développementaux pour les nourrissons

Les signes d'alerte d'un trouble neuro-développemental ou des troubles du spectre autistique que représentent la régression d'habiletés relationnelles ou langagières, l'absence de certaines acquisitions sont mis en exergue afin de répondre à une recommandation de l'HAS.

Vaccinations

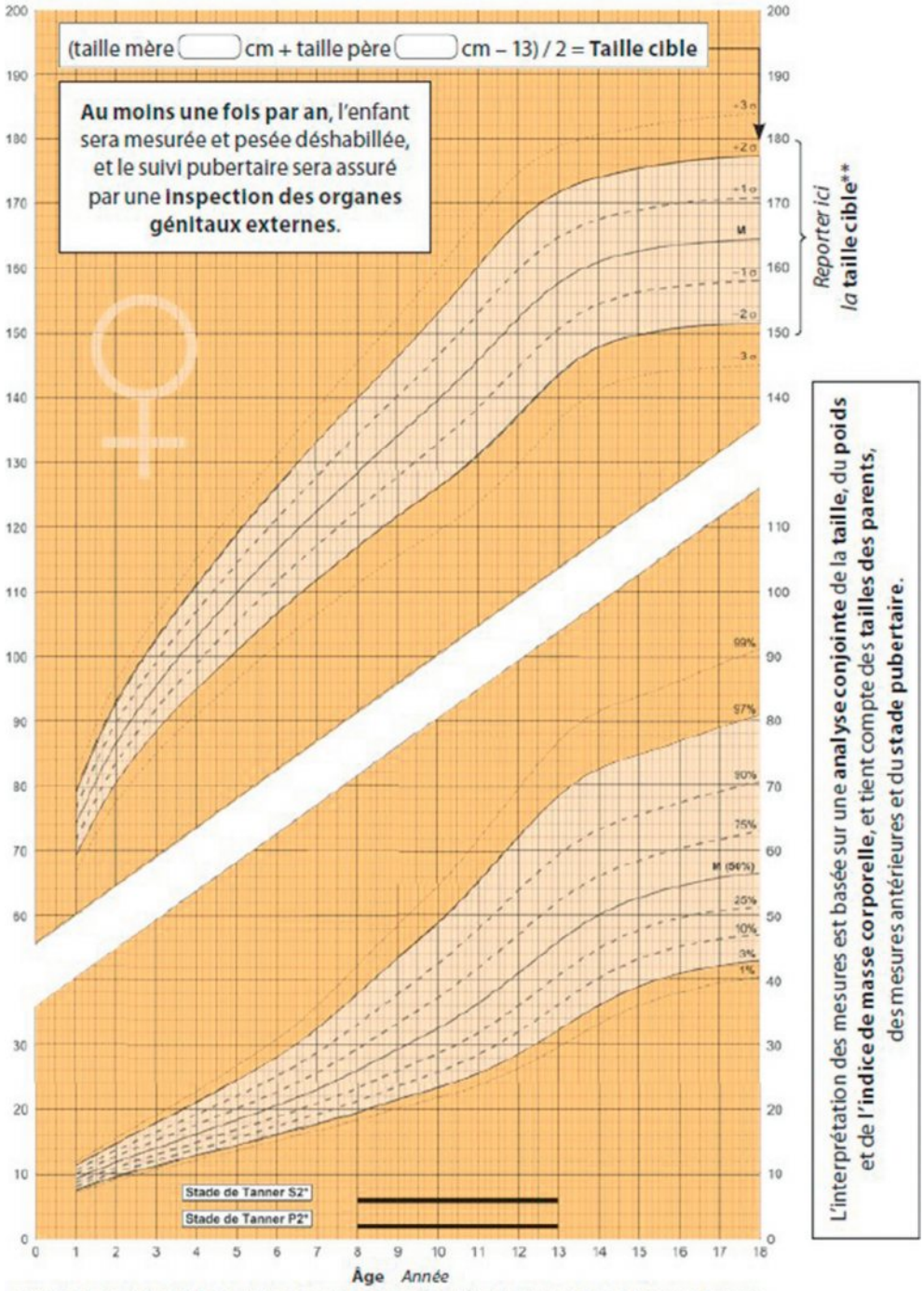
Face à un carnet de santé renouvelé tous les 10 ans, le calendrier des vaccinations est mis à jour annuellement. De ce fait, le calendrier vaccinal imprimé et intégré au carnet de santé est rapidement obsolète.

- En attendant la mise en place du calendrier de vaccination électronique (souhaitée par le HCSP), le calendrier vaccinal « papier » n'apparaît plus en tant que tel dans le carnet de santé. En revanche, un support a été ajouté permettant aux conseils départementaux de glisser la « carte postale » du calendrier vaccinal simplifié éditée par Santé publique France et correspondant à l'année de naissance de l'enfant (cette carte pouvant ultérieurement être remplacée par la version la plus récente du calendrier des vaccinations).
- Les 2 doubles pages consacrées aux vaccinations ont été modifiées pour prendre en compte l'évolution récente de la politique vaccinale. Ce document ou sa photocopie tient lieu de certificat de vaccination. Les vaccinations obligatoires figurent en tête de ces 2 pages dans l'ordre où elles doivent être appliquées. Le BCG, bien que non obligatoire, y figure dans la mesure où la recommandation concerne une partie importante de la population infantile. Les vaccins recommandés (HPV) et les rappels de 6 ans et 11–13 ans (non obligatoires) figurent dans les pages suivantes.

Messages de prévention

La précédente version du carnet de santé comprenait déjà de nombreux messages de prévention. Certains ont été modifiés, d'autres ont été renforcés ou ajoutés. Parmi les nombreuses modifications intervenues, certaines ont fait l'objet d'une attention particulière lors de l'expertise. Certains messages ont pu faire l'objet d'incompréhension, voire de polémiques dans les médias. Citons en particulier :

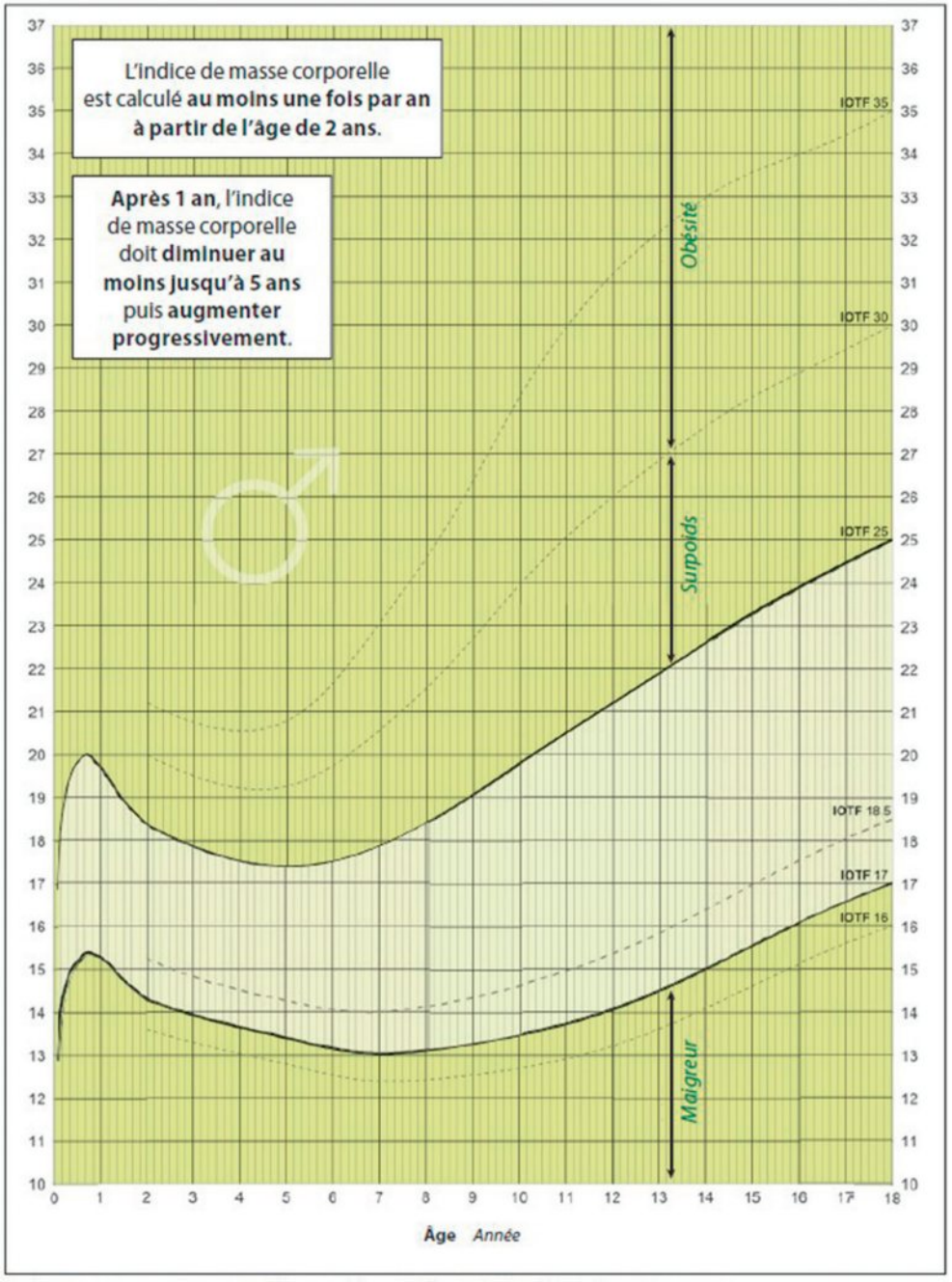
- la prévention de la mort subite du nourrisson : l'image du lit de l'enfant a été modifiée pour qu'il soit clair que le lit à barreau doit être sans tour de lit et que le matelas ne doit pas être encombré d'oreillers, couverture, couette, doudous, etc. La nécessité d'un couchage sur le dos est rappelée, de même que la proscription du lit d'adulte, pouf, canapé, même pour la sieste. La recommandation « *Il est préférable, si cela est possible, de placer le lit de votre bébé dans votre chambre pour les 6 premiers mois au minimum* » est une de celles qui ont pu surprendre, contrevenant au dogme antérieurement en vogue de l'enfant dans sa chambre le plus rapidement possible ;
- l'exposition des enfants aux écrans étant devenue un phénomène de société, les dérapages concernant les nourrissons imposaient de rappeler que l'interaction directe avec son enfant (également mise à mal par l'addiction de certains parents aux écrans) était la meilleure manière de favoriser son développement. Il est rappelé qu'il n'est pas souhaitable qu'un enfant soit exposé aux écrans avant l'âge de 3 ans et que la télévision, les tablettes, smartphones ne doivent pas être utilisés pour occuper ou calmer le nourrisson pendant les repas ou avant son sommeil, que les casques audios ou les écouteurs ne doivent pas être utilisés pour l'endormir ;



σ : écart-type ; M : médiane ; S2 : apparition des seins ; P2 : apparition de la pilosité pubienne
* Les **stades S2** et **P2** apparaissent physiologiquement entre 8 et 13 ans.
** 80 % des enfants en bonne santé auront une taille finale comprise entre la taille cible – 6 cm et + 6 cm.

Fig. 5.2 Courbes de croissance staturale et pondérale des filles de 1 à 18 ans. Cette courbe comporte en plus la manière de calculer la taille cible en fonction de la taille des parents. Elle comporte également des informations relatives aux repères de la puberté et leur âge habituel d'apparition. *Courbes de croissance AFPA – CRESS/Inserm – CompuGroup Medical, 2018 (enfants nés à plus de 2 500 g et suivis par des médecins sur le territoire métropolitain).*

- le focus sur l'exposition aux allergènes et produits polluants. L'idée était d'attirer l'attention des familles sur la possible présence dans l'environnement de l'enfant de produits nocifs, notamment de perturbateurs endocriniens dans un contexte de relative incertitude scientifique concernant leur nature. L'attention est ainsi attirée sur les vernis, colles, peintures, textiles et jouets en premier usage, mais aussi sur le tabagisme passif. La recommandation d'éviter l'utilisation de produits cosmétiques dans les premiers mois, tant pour la mère que pour



Après 2 ans : *courbes de l'International Obesity Task Force (IOTF). Cole TJ, Lobstein T. Pediatric Obesity 2012.*
Avant 2 ans : *courbes actualisées d'enfants nés à plus de 2 500 g suivis par des médecins de France métropolitaine. Courbes AFPA – CRESS/INSERM – CompuGroup Medical, 2018.*

Fig. 5.3 Courbes de corpulence (IMC) des garçons de 1 mois à 18 ans (kg/m²).

le bébé, a suscité quelques réactions dans les médias, mais aussi de la part d'industries de cosmétiques ;

- la diversification alimentaire : un tableau très didactique indique à quel âge les différents types d'aliments peuvent être introduits dans l'alimentation de l'enfant ;
- des messages spécifiques adressés aux préadolescents et adolescents concernant notamment la sécurité routière, les drogues illicites et addictions mais aussi la prévention de grossesses non désirées.

Certificats de santé

Trois certificats de santé doivent réglementairement être délivrés à l'issue de consultations réalisées dans les 8 jours suivant la naissance, au cours du 9e mois et au cours du 24e mois. Ces certificats sont des outils importants qui permettent de décrire l'état de santé de la population des enfants français à ces âges. Le HCSP a déploré dans son avis le faible taux de retour de ces certificats (surtout les 2e et 3e) et le

fait que nombre d'items ne soient pas renseignés, les rendant peu exploitables. Cette situation s'explique par l'insuffisance de motivation du corps médical pour renseigner ces certificats et les contraintes liées à la multiplication des documents à remplir qui comportent des informations proches mais pas identiques, ainsi que par la complexité du circuit de remontée et d'interprétation de ces certificats. Ainsi, le HCSP a recommandé la dématérialisation de ces certificats et la simplification du circuit de remontée des informations. Les trois certificats, dont le contenu a été quelque peu modifié, figurent toujours en version papier dans le nouveau carnet de santé ainsi qu'en version téléchargeable sur le site du ministère chargé de la Santé. La Direction générale de la santé met progressivement en place la dématérialisation de ces échanges par l'intermédiaire d'une plate-forme nationale et de la messagerie sécurisée de santé. Pour l'instant encore, ces certificats doivent être adressés sous pli confidentiel aux médecins départementaux de protection maternelle et infantile du département de domicile des parents.

En conclusion

Ce nouveau carnet de santé est certainement amélioré. Pour 10 ans ? La dématérialisation totale du carnet de santé, intégré au dossier médical partagé, est apparue hautement souhaitable, avec l'espoir que ce changement intervienne avant 10 ans. D'ici là, une meilleure appropriation de ce carnet de santé apparaît utile tant pour les familles (remplissage des parties qui leur sont réservées, présentation systématique lors des consultations) que pour les professionnels qui devraient être incités à le consulter et le remplir systématiquement.

Calendrier vaccinal

Emmanuel Grimprel, Robert Cohen, François Vié le Sage

Préambule

Le calendrier vaccinal définit la politique vaccinale d'un pays. Il s'applique aux enfants et aux adultes. Il répond à des choix stratégiques qui tiennent compte de l'épidémiologie des pathologies infectieuses, de la disponibilité des vaccins et des caractéristiques de ceux-ci (efficacité, durée de protection), des rapports bénéfices/risques et coût/efficacité de la stratégie envisagée.

Le calendrier vaccinal est élaboré par la Commission technique des vaccinations (CTV), commission permanente de la Haute autorité de santé (HAS), et est publié chaque année sur le site du ministère de la Santé et sur celui de Santé publique France.

- Les **recommandations générales** s'adressent à la totalité de la population.
- Les **recommandations particulières** s'adressent à une partie seulement de la population comme :
  - certaines populations à risque infectieux élevé et/ou spécifique (maladies chroniques, susceptibilité selon l'âge, etc.) ;
  - certaines professions ;
  - les voyageurs.

Vaccinations obligatoires

Jusqu'en 2017, les seules vaccinations obligatoires en France étaient : diphtérie, tétanos et polio ; l'obligation vaccinale concernant la variole ayant été levée en 1984 et celle de la vaccination BCG ayant été suspendue en 2007 au profit d'une recommandation de vaccination ciblée sur les nourrissons et enfants considérés comme à risque élevé de tuberculose.

L'intérêt du maintien du caractère obligatoire de certaines vaccinations a été longuement débattu en France. Au terme de ce débat, l'extension de l'obligation vaccinale à l'ensemble du calendrier vaccinal du nourrisson a été décidée par le gouvernement français et votée à l'Assemblée nationale puis au Sénat en 2017 et mise en place en France pour les nourrissons nés à partir du 1er janvier 2018.

L'obligation qui concernait les 3 vaccins diphtérie, tétanos et polio a donc été étendue vers les 8 autres vaccins recommandés au calendrier du nourrisson (jusqu'à 2 ans), c'est-à-dire les vaccinations coqueluche, *Haemophilus influenzae* sérotype b, hépatite B, pneumocoque conjugué, rougeole, oreillons, rubéole, et méningocoque C conjugué. Les rappels polio de l'enfant (6 et 11 ans) ne sont donc plus obligatoires mais restent fortement recommandés.

Cette loi ne s'applique qu'aux nourrissons nés après le 1er janvier 2018. Pour les nourrissons et enfants nés avant cette date, l'ancienne obligation limitée à diphtérie, tétanos et polio reste toutefois en vigueur.

Les vaccinations recommandées et obligatoires justifient d'une prise en charge financière par la sécurité sociale (remboursement à 65 % par l'assurance maladie, restant à charge remboursé par les mutuelles ou la CMU ; le tiers payant permet aux patients de n'avoir rien à payer à l'achat en pharmacie).

Les différents vaccins sont inscrits sur des pages spécifiques par le médecin en y mentionnant systématiquement le nom, prénom et date de naissance, la date de vaccination, le type de vaccin (tableau 5.1), le numéro du lot, la date de péremption (étiquettes autocollantes disponibles sur chaque vaccin). La signature et le cachet du médecin vaccinateur authentifient l'acte vaccinal. Ces pages ont la valeur d'un certificat de vaccination, et peuvent être photocopiées à cet effet.

Ces vaccins doivent être inscrits de façon numérique dans le logiciel métier du vaccinateur. Ils peuvent aussi être reportés sur un Carnet de vaccination électronique (CVE) dont l'utilisation commence à se développer et qui pourrait être systématisé très rapidement.

Recommandations générales

Le calendrier vaccinal 2019 comporte les vaccinations indiquées dans le tableau 5.2.

Une stratégie de rattrapage des non vaccinés est également recommandée pour les vaccinations suivantes :

- vaccination ROR : 2 doses à 1 mois d'intervalle pour les personnes nées depuis 1980 ;
- vaccination MenCc : 1 dose jusqu'à 24 ans révolus ;
- hépatite B : schéma complet jusqu'à 15 ans révolus ;
- HPV (filles) : schéma complet jusqu'à 19 ans révolus ;
- HPV (garçons HSH) : schéma complet jusqu'à 25 ans ;
- rappel coqueluche pour les personnes n'ayant pas reçu le rappel de 25 ans : jusqu'à 39 ans révolus.

Tableau 5.1 **Tableau de correspondances entre les valences vaccinales dans le calendrier des vaccinations et les vaccins commercialisés en France.**
(sans préjuger de problèmes de disponibilité, temporaires ou définitifs entre deux publications, dont certains pourraient nécessiter une adaptation transitoire de la stratégie de vaccination)

Valences vaccinales contenues dans le vaccin	Noms commerciaux des vaccins
BCG (tuberculose)	**Vaccin BCG SSI/Vaccin BCG BIOMED-LUBLIN**
Diphtérie/Tétanos	*Vaccin uniquement sous ATU nominative en cas de contre-indication à un vaccin contenant la valence coqueluche*
Diphtérie/Tétanos/Poliomyélite	Revaxis® (valences dTP)
Diphtérie/Tétanos/Coqueluche/Poliomyélite	Enfants (valences DTCaP) : InfanrixTetra®/Tétravac-acellulaire® Adolescents et adultes (valences dTcaP) : Boostrixtetra®/Repevax®
Diphtérie/Tétanos/Coqueluche/ Poliomyélite/*Haemophilus influenzae* b	InfanrixQuinta® Pentavac®
Diphtérie/Tétanos/Poliomyélite/ Coqueluche/*Haemophilus influenzae* b/Hépatite B	Infanrix Hexa® Hexyon® Vaxelis®
Fièvre jaune	**Stamaril®**
Grippe saisonnière	Influvac® Fluarixtetra® Vaxigriptetra® Influvac tetra®
Haemophilus influenzae b	Act-Hib®
Hépatite A	Enfants (12 mois à 15 ans) : Havrix® 720 U/Avaxim® 80 U Adolescents (à partir de 16 ans) : Avaxim® 160 U/Havrix® 1 440 U Adultes : Avaxim® 160 U/Havrix® 1 440 U/Vaqta® 50 U
Hépatite B	Enfants : Engerix® B10 µg/HBVaxpro® 5 µg Adolescents et adultes (à partir de 16 ans) : Engerix® B20 µg, HBVaxpro® 10 µg
Hépatite A et hépatite B	Enfants (entre 1 et 15 ans) : Twinrix® Enfant Adolescents et adultes (à partir de 16 ans) : Twinrix® Adulte
Leptospirose	Spirolept®
Méningocoque A, C, Y, W	À partir de l'âge de 6 semaines : Nimenrix® (conjugué) À partir de l'âge de 2 ans : Menveo® (conjugué)
Méningocoque C	Menjugate®/Neisvac® (vaccins conjugués)
Méningocoque B	Bexsero®
Papillomavirus humains (HPV)	Cervarix® (vaccin bivalent) Gardasil® (vaccin quadrivalent) Gardasil9® (vaccin nonavalent)
Pneumocoque	Prevenar 13® (conjugué) Pneumovax® (non conjugué)
Poliomyélite	Imovax Polio®
Rage	Vaccin rabique Pasteur® Rabipur®
Rougeole/Oreillons/Rubéole	**M-M-RVaxPro®** **Priorix®**
Tétanos	Ce vaccin n'existe que sous forme associée à d'autres valences dans des vaccins tri, tétra, penta ou hexavalents
Typhoïde (fièvre)	Typhim Vi® Typherix®
Typhoïde et Hépatite A	Tyavax®
Varicelle	**Varilrix®** **Varivax®**
Zona	**Zostavax®**

Les vaccins indiqués en gras sont des vaccins vivants atténués. *Extrait du calendrier des vaccinations et recommandations vaccinales 2019, ministère des Solidarités et de la santé. Mise à jour chaque année en mars consultable sur : https://solidarites-sante.gouv.fr/calendrier-vaccinal*

Tableau 5.2 **Calendrier vaccinal 2019.**

Âge	Vaccins
2 mois	DTCaP-Hib-HB + VPC13
4 mois	DTCaP-Hib-HB + VPC13
5 mois	MenCc (1 dose)
11 mois	DTCaP-Hib-HB + VPC13
12 mois	ROR (dose 1) + MenCc (1 dose)
16–18 mois	ROR (dose 2)
6 ans	DTCaP
11–13 ans	dTcaP[1] + HPV (11–14 ans filles)
25 ans	dTcaP (ou dTP)
45 ans	dTP
65 ans	dTP + grippe injectable[2]
75 ans	dTP tous les 10 ans

DTCaP-Hib-HB : vaccin combiné contenant les valences diphtérie (D), tétanos (T), coqueluche acellulaire (Ca), polio injectable (P), *Haemophilus influenzae* b (Hib) et hépatite B.
MenCc : vaccin contre les infections invasives à méningocoque C.
Une combinaison pentavalente DTCaP-Hib est également disponible pour le nourrisson ne comportant pas la valence hépatite B.
Une combinaison tétravalente DTCaP est également disponible pour l'enfant (ne comportant pas la valence Hib, inutile au-delà de l'âge de 5 ans).
Les combinaisons faiblement dosées en anatoxine diphtérique (d au lieu de D) sont réservées aux grands enfants et adultes. Elles ne sont pas indiquées chez le nourrisson.
Les combinaisons faiblement dosées en antigène coquelucheux (ca au lieu de Ca) sont réservées aux adolescents et adultes. Elles ne sont pas indiquées chez le nourrisson.
ROR : vaccination combinée triple rougeole, oreillons, rubéole (il n'y a plus de vaccin monovalent disponible en France contre la rougeole, les oreillons ou la rubéole).
HPV : vaccin anti-*Human Papillomavirus*.
1. Les doses de rappel diphtérie et coqueluche destinées à l'adolescent et l'adulte sont moins fortement dosées que celles destinées aux nourrissons, d'où les signes d et ca au lieu de D et Ca.
2. Vaccination grippe saisonnière injectable, recommandée chaque année chez les personnes âgées de 65 ans et plus.
Calendrier des vaccinations et recommandations vaccinales 2019, ministère des Solidarités et de la santé. https://solidarites-sante.gouv.fr/calendrier-vaccinal[1]

Recommandations particulières

- Vaccination coqueluche, combinée avec la vaccination diphtérie (d) tétanos (T) polio (P) recommandée dans le cadre du cocooning (protection indirecte du jeune nourrisson) recommandée chez :
  - les adultes susceptibles de devenir parents dans les mois ou années à venir et lors du rappel dTP de 25 ans ;
  - les personnels soignants dans leur ensemble.
- Vaccination grippe saisonnière recommandée pour :
  - les sujets atteints de maladies respiratoires chroniques susceptibles d'être aggravées ou décompensées par une affection grippale, dont asthme, bronchite chronique, bronchiectasies, hyperréactivité bronchique, etc. (liste complète à consulter dans le document du ministère de la Santé) ;
  - l'entourage familial des nourrissons âgés de moins de 6 mois présentant des facteurs de risque de grippe grave, personnes séjournant dans un établissement de santé de moyen ou long séjour quel que soit leur âge ;
  - les personnels soignants dans leur ensemble.
- Vaccination hépatite A recommandée :
  - pour les jeunes accueillis dans les établissements et services pour l'enfance et la jeunesse handicapées ;
  - chez les patients atteints de mucoviscidose et/ou de pathologies hépatobiliaires chroniques susceptibles d'évoluer vers une hépatopathie chronique ;
  - chez les enfants, à partir de l'âge de 1 an, nés de familles dont l'un des membres (au moins) est originaire d'un pays de haute endémicité et qui sont susceptibles d'y séjourner ;
  - chez les sujets homosexuels masculins ;
  - dans l'entourage familial d'un patient atteint d'hépatite A.
- Vaccination hépatite B obligatoire pour les personnes exerçant une activité professionnelle les exposant à des risques de contamination dans un établissement ou organisme de soins ou de prévention, public ou privé ainsi que les étudiants des filières suivantes :
  - professions médicales et pharmaceutiques (médecin, chirurgien-dentiste, pharmacien, sage-femme) ;
  - et autres professions de santé (infirmier, infirmier spécialisé, masseur kinésithérapeute, pédicure-podologue, manipulateur d'électroradiologie médicale, aide-soignant, ambulancier, auxiliaire de puériculture, technicien en analyses biomédicale, assistant dentaire en formation).
- Vaccination tétravalente conjuguée méningococcique ACYW recommandée chez les personnes âgées de 2 ans et plus, ayant un déficit en fraction terminale du complément, recevant un traitement anti-C5A, porteurs d'un déficit en properdine ou ayant une asplénie anatomique ou fonctionnelle.
- Vaccination pneumococcique recommandée chez les sujets à risque élevé d'infection invasive pneumococcique :
  - vaccination conjuguée 13-valente à 1 dose pour les enfants de 2 à 5 ans non préalablement vaccinés, suivie d'une dose de vaccin non conjugué 23 valences ;
  - association vaccin conjugué et vaccin polyosidique non conjugué 23-valent chez les adultes et les enfants de plus de 5 ans.
- Vaccination varicelle recommandée pour :
  - tous les adolescents de 12 à 18 ans n'ayant pas d'antécédent clinique de varicelle ou dont l'histoire est douteuse, les femmes en âge de procréer, notamment celles ayant un projet de grossesse et sans antécédent clinique de varicelle, les femmes n'ayant pas d'antécédent clinique de varicelle (ou dont l'histoire est douteuse) dans les suites d'une première grossesse ; toute grossesse doit être évitée dans le mois suivant la vaccination ;
  - tous les adultes de plus de 18 ans exposés à la varicelle, immunocompétents sans antécédent de varicelle ou dont l'histoire est douteuse, la vaccination doit être effectuée dans les 3 jours suivant l'exposition à un patient avec éruption ;

[1] Les mises à jour annuelles du calendrier des vaccinations et recommandations vaccinales sont disponibles sur le site du ministère de la santé chaque année au mois de mars.

  - toute personne sans antécédent de varicelle (ou dont l'histoire est douteuse) et dont la sérologie est négative, en contact étroit avec des personnes immunodéprimées ; les enfants candidats receveurs, dans les 6 mois précédant une greffe d'organe solide, sans antécédents de varicelle (ou dont l'histoire est douteuse) et dont la sérologie est négative.
- Vaccination BCG recommandée chez les enfants appartenant aux groupes à risque suivants :
  - né dans un pays de forte endémie tuberculeuse (les définitions de ces pays varient dans le temps) ;
  - dont au moins l'un des parents est originaire de l'un de ces pays ;
  - devant séjourner au moins un mois d'affilée dans l'un de ces pays ;
  - ayant des antécédents familiaux de tuberculose (collatéraux ou ascendants directs) ;
  - résidant en Île-de-France ou en Guyane ;
  - dans toute situation jugée par le médecin comme à risque élevé d'exposition au bacille tuberculeux, notamment enfant vivant dans des conditions de logement défavorables (habitat précaire ou surpeuplé) ou socio-économiques défavorables ou précaires (en particulier parmi les bénéficiaires de la CMU, CMUc, AME, etc.) ou en contact régulier avec des adultes originaires d'un pays de forte endémie.
- Vaccinations du voyageur. Selon les zones visitées, peuvent être recommandées les vaccinations suivantes : hépatite A, fièvre jaune, rage, typhoïde, méningococcique ACYW conjuguée, encéphalite japonaise, encéphalite à tiques, etc.

Vaccinations des personnes immunodéprimées

Principes généraux

- Les vaccins vivants sont contre-indiqués chez les femmes enceintes et en cas d'immunodépression.
- L'immunogénicité des vaccins est réduite chez les sujets immunodéprimés → schémas vaccinaux particuliers ou renforcés.
- Le risque accru de complications associées à certaines infections justifie des vaccinations spécifiques ou des rappels supplémentaires.

Mesures générales

- Nécessité de renforcement des vaccinations du calendrier et d'étendre certaines indications ;
- Notamment avec pneumocoque, méningocoque, *Haemophilus influenzae* b, grippe injectable.
- Intérêt d'effectuer des dosages d'anticorps post-vaccinaux.

Accidents de la vie courante – Prévention

Bertrand Chevallier

Les accidents constituent dans notre société un problème majeur de santé publique : 1re cause de mortalité entre 1 et 18 ans, 1re cause d'hospitalisation et de séquelles, 3e poste de dépense de l'assurance maladie. La diminution de la mortalité accidentelle de l'enfant (800 décès en 1970, 250 actuellement), liée essentiellement à la réglementation et à la législation, ne doit pas cacher la permanence du problème posé : 1 enfant sur 10 est victime chaque année d'un accident de la vie courante et parmi ceux-ci, 1 % en gardera des séquelles. À côté de la réglementation, du développement de labels de qualité pour les produits les plus courants, l'éducation des familles, l'information, la promotion d'un environnement sûr ont montré leur efficacité.

Définitions

L'accident est un évènement indépendant de la volonté humaine, provoqué par une force extérieure agissant rapidement et qui se manifeste par un dommage corporel ou mental.

On distingue classiquement :

1. les accidents de la vie courante qui incluent :
   - les accidents proprement domestiques, se produisant à la maison ou dans ses abords immédiats, jardin, cour, garage et autres dépendances,
   - les accidents scolaires (on y associe souvent la crèche),
   - les accidents de sports, de vacances et de loisirs ;
2. les accidents de la circulation : tout accident ayant lieu sur la voie publique, l'enfant pouvant être passager, cycliste, motocycliste ou piéton.

Épidémiologie

Mortalité

Plus de 200 enfants meurent chaque année au décours d'un accident de la vie courante (300 lors d'accidents de la circulation). La mortalité accidentelle représente plus de 50 % de la mortalité globale des enfants entre 1 et 14 ans. Ainsi en 2012, 224 enfants sont décédés (28 entre 0 et 1 an, 112 entre 1 et 4 ans et 84 entre 5 et 14 ans). Les mécanismes des décès accidentels sont indiqués dans le tableau 5.3.

Morbidité

Environ 12 à 15 % des enfants de 0 à 14 ans sont victimes chaque année d'un accident et plus de la moitié requièrent des soins médicaux. Ainsi, 1 à 2 % des enfants accidentés

Tableau 5.3 **Effectifs de mortalité standardisés par type d'accident de la vie courante, selon l'âge 0–15 ans, France métropolitaine, 2012 (taux pour 100 000 habitants).**

Mécanismes/âge	0–1 an	1–4 ans	5–14 ans
Chutes	–	11	8
Suffocations	16	22	8
Noyades	–	46	26
Feu	1	9	12
Intoxications	–	1	2
Brûlures	0	0	2
Morsures	0	2	0
Autres – Divers	10	22	27

Lasbeur L, Thélot B. Mortalité par accident de la vie courante en France métropolitaine, 2000–2012. BEH. 2017; 1 : 2–12 http://invs.santepubliquefrance.fr/beh/2017/1/2017_1_1.html.

garderont à vie des séquelles psychomotrices, esthétiques ou fonctionnelles. Les enfants de 1 à 4 ans sont les plus touchés et 60 % d'entre eux sont des garçons ; 5 % sont des « récidivistes ».

Les accidents de la vie courante sont le plus souvent bénins. Cinq mécanismes regroupent les accidents les plus graves sur lesquels se porteront plus logiquement les efforts de prévention : les défenestrations, les noyades, les accidents liés au feu, les morsures d'animaux et les brûlures. Les lieux sont répertoriés dans le tableau 5.4.

Mécanismes accidentels

Ils dépendent de l'âge de l'enfant et de ses capacités motrices (tableau 5.5). La tranche d'âge des 1–4 ans est la plus touchée et l'ensemble des mécanismes accidentels sont en cause.

Facteurs de risque

Un accident est la conséquence de la rencontre fortuite d'un enfant et d'un agent d'agressivité. Les conséquences de cette confrontation vont dépendre de la qualité de l'environnement matériel et humain.

Tableau 5.4 **Répartition des principaux lieux d'accidents de l'enfant (%) en fonction de l'âge.**

Lieu/âge	0–1 an	1–4 ans	5–9 ans	10–14 ans
Domicile	81	76	34	14
École	0	7	33	26
Sports et loisirs	0	5	25	45
Voie publique	5	3	6	9
Divers	14	9	2	6

D'après Pédrono G, Bouilly M, Thélot B. Enquête permanente sur les accidents de la vie courante (EPAC). Résultats 2010 en France métropolitaine. Données Saint-Maurice : Institut de veille sanitaire ; 2016.

Tableau 5.5 **Répartition des mécanismes accidentels (%) en fonction de l'âge.**

Mécanismes/âge	0–1 an	1–4 ans	5–9 ans	10–14 ans
Chute de sa hauteur	12	21	24	23
Chutes hautes	59	29	25	29
Coups/collisions	5	10	22	23
Intoxications	6	13	1	1
Brûlures	4	3	1	1
Déformation à l'effort	3	2	9	8
Morsures	1	4	2	2
Pincement	1	7	4	4
Corps étranger	2	4	2	1
Autres	7	7	10	8

D'après Pédrono G, Bouilly M, Thélot B. Enquête permanente sur les accidents de la vie courante (EPAC). Résultats 2010 en France métropolitaine. Données Saint-Maurice : Institut de veille sanitaire ; 2016.

Facteurs de risques liés à l'enfant

- *Entre 1 et 4 ans :* le développement psychomoteur rapide du petit enfant, mal perçu par l'entourage (vigilance insuffisante), allié à une immaturité (maladresse, immaturité sensorielle, coordination imparfaite, centre de gravité haut situé) et à une curiosité légitime soumet l'enfant à un environnement inadapté à sa morphologie et ses compétences propres (chutes, intoxications, noyades, suffocation). *Entre 18 mois et 3 ans*, l'enfant acquiert de plus en plus d'autonomie et le risque accidentel devient maximal.
- *Entre 4 et 10 ans :* l'esprit de découverte, le développement des activités physiques, la socialisation l'exposent aux risques des loisirs et des sports de contact : déformations physiques, chocs directs, collisions.
- *Après 10 ans :* le besoin d'indépendance, l'opposition coexistent avec une immaturité psychologique qui l'expose aux expériences dangereuses, susceptibles de le valoriser.

Certains profils psychologiques particuliers : les enfants anxiodépressifs ou hyperactifs sont à risque de récidives d'accidents dans la tranche d'âge 10–14 ans. Un handicap moteur, psychomoteur ou sensoriel est un facteur de risque reconnu d'accidents.

Entourage humain

Les parents sont conscients des risques accidentels.

Ils se font souvent des illusions sur les capacités psychomotrices de leur enfant : capacité dès le plus jeune âge et avant même l'âge de la marche de se déplacer d'une pièce à l'autre, à monter sur une chaise et attraper un objet ainsi placé en hauteur.

L'attitude surprotectrice de l'entourage, les familles dissociées, monoparentales, le bas revenu socio-économique et surtout le bas niveau d'instruction maternelle sont autant de facteurs de risques identifiés, en particulier entre 1 et 4 ans.

Toute situation (déménagement, décès, festivité, horaires de préparation des repas – 11–13 h et 18–20 h) qui peut limiter les capacités de surveillance de l'enfant induit une insécurité du jeune enfant. Dans 40 à 50 % des cas, une surveillance insuffisante ou une vigilance trop faible sont l'explication majeure de l'événement accidentel.

Environnement matériel

Les enfants vivent dans un environnement « conçu par les adultes pour les adultes ».

La maison est parsemée de pièges dans toutes les pièces, la rue est inadaptée aux possibilités d'un jeune enfant. La salle de bains, la cuisine, les escaliers sont les lieux les plus à risque.

Les piscines privatives, les points d'eau, les cours d'immeubles sont tout autant de sources de dangers potentiels.

Les objets présents dans l'environnement immédiat de l'enfant changent régulièrement selon les innovations ; ainsi, des accidents nouveaux surviennent depuis quelques années : piles à mercure, micro-aimants, matériel d'exercice physique à domicile, écrans plats, cheminées d'intérieur, et doivent être signalés pour alerter les familles des risques nouveaux.

Prévention

L'accident n'est pas une fatalité. La grande majorité des accidents de la vie courante sont évitables. La prévention associe des mesures passives : réglementation, législation, et des mesures actives utilisant des stratégies d'éducation et de promotion de la sécurité.

Mesures passives

La réglementation permet de réduire fortement le nombre d'accidents du jeune enfant : emballage des médicaments sous blister, barrières pour les piscines privées, hauteur des balustrades dans les immeubles, détecteurs de fumées, normes des jouets et des produits ménagers.

La réglementation est appliquée lorsqu'elle est comprise. Les remontées d'accidents du terrain aux décideurs permettent d'actualiser la réglementation, avec parfois des délais dommageables pour l'enfant.

Produits potentiellement dangereux n'ayant fait l'objet que de recommandations sans réglementation (septembre 2018)

- Trotteurs
- Colliers d'ambre (pour lutter contre les douleurs dentaires)
- Cordons pour serrer les capuches des enfants de moins de 6 mois
- Température excessive de l'eau chaude sanitaire
- Matériel de bains : anneaux, siège de bains
- Coussins, oreillers sous la tête des nourrissons (pour éviter la plagiocéphalie)
- Tubes de médicaments avec comprimés en vrac (somnifères)

Mesures actives

- Les actions d'éducation à la santé s'adressent aux parents lorsque l'enfant est jeune tant il est quasi impossible de modifier les comportements individuels à cet âge (encadré 5.1).
- L'apprentissage parental des capacités de développement de l'enfant ainsi que la nécessité d'une surveillance « active » des jeunes enfants sont au cœur de cette éducation.
- La sécurisation de l'environnement quotidien de l'enfant complète ces mesures actives par une information et une responsabilisation des familles et des pouvoirs publics.
- L'incidence accrue de certains types d'accidents graves dans les situations de précarité (brûlures, défenestrations, accidents liés aux incendies) justifie d'associer des mesures spécifiques de prévention avec des messages simples, relais d'informations proches des familles les plus à risques (subvention des moyens de protection individuelle et collective). Les facteurs de risques sont multiples (encadré 5.2).
- Une visite domiciliaire peut être proposée par les services de PMI pour vérifier la sécurisation des pièces de l'appartement et du couchage de l'enfant (encadré 5.3).

Encadré 5.1 Messages clés de la prévention des accidents de l'enfant de 0 à 4 ans

- Au coucher : enlever tout collier, bracelet, foulard.
- Utiliser un matelas adapté au lit en cas de lit d'appoint.
- Ranger dans un endroit qu'il ne peut atteindre tout objet coupant, pointu ou brûlant, tout produit toxique.
- Attacher la ceinture ventrale et de l'entrejambe de la chaise haute.
- Ne pas laisser seul l'enfant de moins de 3 ans dans le bain.
- Comprendre que les dispositifs de bain pour nourrisson ne sont pas des articles de sécurité pour l'enfant.
- Ne pas laisser de rallonge électrique branchée, non raccordée à un appareil.
- Ne pas laisser seul l'enfant avec un ou plusieurs chiens.
- Ne pas placer pas de meubles devant une fenêtre.
- Débrancher tout outil électrique après usage.
- Ranger les produits ménagers et les médicaments dans un placard sécurisé ou hors de portée de l'enfant.
- Ne jamais laisser un enfant plus de quelques minutes seul dans une pièce sans voir ce qu'il fait.
- Être vigilant dès la proximité d'un point d'eau : mare, étang, piscine gonflable ou enterrée, bassin de jardin.
- Prendre garde aux bouées gonflables non munies de valves « antiretour ».

Encadré 5.2 Accidents et précarité : facteurs de risques risque accrus

- Accessibilité moins bonne aux campagnes de prévention.
- Objets/jouets importés, non labellisés.
- Coût des dispositifs de sécurité dans la maison.
- Surface habitable plus faible et encombrement des pièces.
- Contrôles moins réguliers des matériels de chauffage : chaudière, chauffe-eau, cheminées, etc.

Encadré 5.3 Place des professionnels de santé dans la prévention

Les professionnels de la santé interviennent de diverses façons auprès des familles et peuvent avoir plusieurs opportunités pour faire de la prévention des accidents une priorité.

Les messages de prévention délivrés au décours d'une consultation médicale ou hospitalière ne sont que partiellement suivis d'effet et ont un impact bref dans le temps s'ils ne sont pas renouvelés.

La combinaison de messages oraux et écrits, à différents moments de la vie familiale (pendant la grossesse, à la visite du premier mois, à 9 mois) s'est avérée efficace.

Piège : accidents et maltraitance

Parmi les nombreux enfants consultant suite à un accident, comment repérer les cas de maltraitance ?

- **La répétition d'accidents** : le cas d'un enfant consultant plusieurs fois dans une même année pour de multiples accidents doit faire suspecter un cas de maltraitance. Le médecin qui examine l'enfant doit évaluer le profil de la famille et, si nécessaire, engager des mesures de prévention. Un accident supplémentaire peut parfois être fatal pour l'enfant.
- **Les brûlures** : les brûlures intentionnelles surviennent dans la majorité des cas avant l'âge de 2 ans. Environ 10 % des enfants hospitalisés dans les unités de soins intensifs pour grand brûlés ont été victimes d'un abus. On constate que les brûlures intentionnelles touchent des enfants plus jeunes et sont plus sévères que les brûlures accidentelles. Certaines caractéristiques doivent faire suspecter un mécanisme intentionnel :
  - d'une part, pour les brûlures par contact, des lésions multiples, profondes, dont la forme peut être évocatrice de l'objet utilisé ;
  - d'autre part, pour les brûlures par immersion, des limites très nettes, la peau adjacente à la brûlure étant totalement épargnée, les fesses et des pieds atteints alors que les plantes sont indemnes ;
  - les localisations typiques : fesses, périnée, localisations en gants ou en chaussettes ;
  - enfin, l'association à d'autres traumatismes, ainsi que des lésions profondes et étendues (suite à un retard de consultation, à des premiers secours absents ou inappropriés).
- La survenue **d'une mort subite chez un nourrisson** doit également faire soulever la question délicate d'un cas possible de maltraitance. Les causes les plus fréquentes de MSN par homicide sont les traumatismes physiques et l'asphyxie.

La démarche face à une situation suspecte de maltraitance est traitée dans le chapitre 7.

Conclusion

Évènements fréquents dans la vie d'un enfant, les accidents sont le plus souvent évitables si se conjuguent une surveillance appropriée des familles, une réglementation adaptée (à la maison, à l'école, lors des loisirs, dans l'espace public) et une mobilisation des professionnels de santé pour informer, former les familles à une meilleure compréhension des capacités d'un enfant, à proposer autour de lui un environnant sécuritaire, sans pour autant rentrer dans une obsession inaccessible du zéro risque. Dans plus de la moitié des accidents graves (morsures d'animal, brûlures, défenestrations, suffocation), une surveillance vigilante de la famille aurait permis d'éviter ces accidents à risque de séquelles lourdes ou de décès. Les messages de prévention des accidents doivent être répétés lors de chaque consultation libérale, communautaire ou hospitalière d'un enfant, surtout avant l'âge de 5 ans.

Guide de l'examen clinique

Antoine Bourrillon, Grégoire Benoist

Recueil des informations

Le recueil des informations (encadré 5.4) concernant l'enfant et sa famille se situe habituellement dans le contexte de la relation triangulaire pédiatrique (enfant, parents, médecins). « C'est un acte médical au sens plein du terme. »

Il doit être préparé, accompagné et conduit avec rigueur.

Un recueil d'informations « *préparé* » *nécessite* :

- de connaître les éléments essentiels de la pathologie évoquée : « on ne trouve que ce que l'on cherche, on ne cherche que ce que l'on connaît » ;
- de consulter tous les documents « accompagnant l'enfant » : carnet de santé, courrier de collègue, dossier ou compte rendu d'hospitalisation.

Un recueil d'informations « *accompagné* » *impose* :

- un lieu calme ; l'absence de toute distraction ou d'interventions extérieures au cours de l'entretien ;
- la présentation du médecin qui va recueillir les données (nom et fonction s'il s'agit d'un médecin hospitalier) ;
- l'abstention de toute observation personnelle susceptible d'être réprobatrice vis-à-vis des médecins antérieurement consultés ;
- un effort constant de déculpabilisation face au comportement de l'environnement familial vis-à-vis de l'enfant malade et une attitude permanente visant à rassurer la famille devant la signification des symptômes de l'enfant.

Un recueil d'informations « conduit avec rigueur » doit comporter dans l'ordre de rédaction de l'observation les éléments suivants.

Encadré 5.4 Bonnes règles de rédaction d'une observation pédiatrique

La rédaction d'une observation impose :
- un recueil d'informations complet, précis et objectif ;
- un examen clinique systématique et bien conduit ;
- des conclusions (provisoires ou définitives) permettant :
  - l'argumentation du diagnostic,
  - une stratégie éventuelle d'examens complémentaires,
  - des propositions thérapeutiques.

Chez l'enfant, il convient de :
- s'enquérir d'informations concernant l'environnement (familial ou scolaire) ;
- connaître les données sémiologiques propres d'un « être en voie de croissance et de développement » et à les confronter aux normes pour l'âge (p. ex. poids, taille, périmètre crânien, IMC, fréquence respiratoire, fréquence cardiaque, pression artérielle) ;
- tenir compte, dans le recueil des données, du degré d'anxiété de la famille.

Données administratives ou pratiques

- Nom, prénom et date de naissance de l'enfant.
- Adresse des parents (domicile, numéro de téléphone, adresse e-mail).
- Nom et adresse du (des) médecin(s) ayant adressé ou ayant le suivi régulier de l'enfant.
- Motif de la consultation (de l'admission).

Antécédents familiaux

- *Père et mère* : âge actuel, profession, pays d'origine, conditions de logement, antécédents personnels (principales pathologies), existence éventuelle d'une consanguinité.

- *Fratrie* : prénoms des différents enfants par âge décroissant avec, pour chacun d'entre eux, année de naissance ; antécédents néonatals et principales pathologies.

Un arbre généalogique peut être établi dans toutes les circonstances évoquant une maladie familiale. En aucun cas, on ne saurait évoquer, devant les parents dès le premier recueil d'informations, l'hypothèse « héréditaire » d'une pathologie suspectée.

Antécédents personnels de l'enfant

Informations concernant la grossesse maternelle et l'accouchement, état de l'enfant à la naissance

Ces informations doivent être d'autant plus détaillées que l'observation concerne un nouveau-né ou un jeune nourrisson.

Il convient de recueillir les précisions concernant :
- le déroulement de la grossesse : conditions de vie, surveillance, examens complémentaires, traitements éventuels ;
- le terme théorique ;
- les circonstances de l'accouchement : anoxie périnatale, voie basse ou césarienne (indication) ;
- l'état de l'enfant à la naissance :
  - score d'Apgar à 1 et 5 minutes (réanimation éventuelle, mode, durée),
  - poids, taille, périmètre crânien ;
- l'âge et le poids de l'enfant à la sortie de la maternité.

Informations concernant le régime du nourrisson et de l'enfant

- Nature du premier aliment :
  - lait de mère : modalités de l'allaitement et durée ;
  - préparations pour nourrisson : date d'introduction des protéines du lait de vache.
- Régime actuel :
  - type de lait actuel ;
  - date et chronologie éventuelle de la diversification : gluten, légumes, fruits, viandes ;
  - nombre, horaires, durée, volume et composition des repas.
- Complément au régime :
  - vitamines D et K (nom du produit pharmaceutique, doses) ;
  - fluor, fer.
- Tolérance du régime :
  - prise de poids, nombre et aspect des selles, régurgitations ;
  - réactions alimentaires éventuellement observées.

Informations concernant la croissance staturo-pondérale

Données : courbe de poids, taille, périmètre crânien jusqu'à l'âge de 3 ans (à reporter sur le carnet de santé).

Informations concernant le développement psychomoteur et le comportement, la scolarité

- Chronologie du développement psychomoteur : âge du premier sourire relationnel, de la tenue stable de la tête, de la position assise avec et sans appui, de la station debout avec appui, de la marche autonome, de l'acquisition des premiers mots et de la propreté.
- Comportement habituel : contact avec la famille, appétit, sommeil, attitude au cours des jeux.
- Mode de garde, scolarité : niveau, comportement avec l'environnement, avis des encadrants et enseignants.

Informations concernant les antécédents pathologiques

- Médicaux : nature et fréquence des infections des voies aériennes supérieures ou inférieures, maladies infectieuses éruptives, convulsions.
- Chirurgicaux : adénoïdectomie, amygdalectomie, appendicectomie, etc.
- Pathologies traumatiques : préciser en particulier en cas de répétition anormale.
- Séjours prolongés en pays exposés à des pathologies infectieuses spécifiques : durée, prophylaxie d'un paludisme.

Cette démarche, souvent consommatrice de temps, ne saurait être imposée dans cette chronologie pour un enfant examiné en urgence chez lequel l'abord de la pathologie actuelle peut apparaître prioritaire.

Toute rédaction d'une observation, consultation ou hospitalisation doit être l'occasion d'évaluer les démarches de prévention :
- vaccinations ;
- recherche d'un déficit sensoriel.

Aborder l'enfant dans sa globalité.

Histoire de la maladie

Elle est rédigée en répondant à des règles simples :
- utiliser un style :
  - concis : phrases courtes, excluant des termes tels que « sur le plan de… » « au niveau de… », « problème diagnostique », « problème thérapeutique », « notion de », etc.,
  - précis : dates indiquées en clair et chiffrées, fréquence quantifiée d'un épisode (tous les jours, tous les mois et non pas « beaucoup » ou « souvent »),
  - factuel : donner les faits bruts et non pas dans leur interprétation ou selon les « diagnostics de l'entourage » ;
- préciser les signes négatifs (p. ex. toux sans fièvre, diarrhée sans vomissements, etc.), seuls garants que la question a bien été posée ;
- être lisible.

Examen physique de l'enfant

Nous rapportons ici les données générales de cet examen et les principaux signes à rechercher. Des précisions supplémentaires sont données au sein de chaque chapitre de pathologie pédiatrique.

Observation de l'enfant – « Impression d'ensemble »

La seule inspection du nourrisson ou de l'enfant est souvent un apport informatif particulièrement riche.

Le nourrisson (ou l'enfant) entièrement déshabillé, on peut évaluer :
- le *comportement* : vivacité, regard, mimiques, postures, mouvements spontanés ;
- l'*interaction*, les *cris éventuels* (normaux s'ils sont francs et vigoureux) ;
- la *coloration* et l'état des téguments :
  - pâleur (examen des conjonctives),
  - cyanose (lèvres, extrémités) en tenant compte de l'acrocyanose physiologique chez le jeune nourrisson,
  - ictère à rechercher à la lumière naturelle,
  - taches café au lait ou achromiques,
  - signes hémorragiques (ecchymoses, purpura en précisant leur caractère spontané ou provoqué, hématomes fréquents sur les faces antérieures des jambes chez le petit enfant),
  - éruptions cutanées diverses,
  - anomalies des cheveux ou des ongles ;
- l'état trophique :
  - eutrophie (croissance normale),
  - hypotrophie pondérale (maigreur) ou staturale (retard de taille),
  - obésité.

Cette évaluation est confirmée par les mesures de la taille, du poids, de l'IMC comparées aux normes pour l'âge.

- Respecter le temps de l'observation.
- Enfant totalement déshabillé.
- Inscrire toutes les données chiffrées au début de l'observation.

Examen cardiovasculaire

Il est effectué chez un enfant rassuré, familiarisé au stéthoscope préalablement réchauffé dans la paume de la main (nourrisson) et maintenu au calme, à distance d'un effort (grand enfant).

Il faut utiliser un stéthoscope à pavillon de faible diamètre pour ausculter le thorax d'un nourrisson afin d'avoir un maximum de précision pour localiser les anomalies auscultatoires.

Auscultation cardiaque

Elle chiffre la fréquence cardiaque, normalement élevée chez le nourrisson (130/min au cours de la 1re année, 120/min au cours de la 2e année, 110/min de 2 à 5 ans).

L'arythmie respiratoire (accélération de la fréquence cardiaque à l'inspiration) est physiologique chez le nourrisson.
Ne pas banaliser une tachycardie face à un nourrisson qui pleure lors de l'examen et dont l'état d'agitation peut rendre compte en partie du chiffre observé. La fièvre peut également accélérer la fréquence cardiaque ; son élévation dans ce contexte doit faire apprécier également les autres paramètres hémodynamiques (temps de recoloration cutanée avant tout, normal si ≤ 2 secondes).

Elle explore de façon systématique :
- avant tout l'aire précordiale : le foyer mitral (pointe ou apex), le foyer aortique (2e espace intercostal droit), le foyer pulmonaire (3e espace intercostal gauche) ou tricuspidien (xiphoïde) ;
- mais également les vaisseaux du cou, la région sous-claviculaire gauche, l'aisselle et le dos (irradiation d'un souffle).

Bruits du cœur

- B1 est plus éclatant que B2 à l'apex.
- Le dédoublement de B2 à l'apex s'observe chez 25 à 30 % des enfants.
- B2 est plus éclatant que B1 au foyer pulmonaire.

Elle recherche :
- une modification des bruits du cœur : assourdissement, éclat, dédoublement ;
- un rythme à trois temps : bruit de galop, bruit claqué protodiastolique, claquement mésosystolique ;
- un souffle (*cf.* chapitre 12) :
  - le plus souvent systolique,
  - le plus souvent anorganique : de courte durée, d'intensité $< 3/6$, de tonalité basse, vibratoire et musicale, maximum le long du bord gauche du sternum, du 2e au 3e espace ou du 4e au 5e espaces intercostaux gauches en dedans de l'apex, irradiant peu, d'intensité variable selon les positions (disparition du souffle en orthostatisme), l'examen, la respiration,
  - parfois diastolique (toujours pathologique) ou continu (canal artériel).

En cas de souffle avant l'âge de 1 an, un avis cardiopédiatrique est utile.

Palpation des pouls périphériques

Elle est systématique : pouls fémoraux et huméraux.

Le pouls fémoral se palpe le long de l'arcade crurale à mi-distance de la crête iliaque et de la symphyse pubienne.

L'absence de battements fémoraux ou leur diminution franche d'amplitude par rapport aux artères humérales évoque une coarctation de l'aorte.

Pression artérielle

Elle doit être chiffrée le plus souvent possible lors des examens cliniques de l'enfant.

Elle est évaluée en position allongée, au repos, en dehors des cris, avec un brassard adapté à la mensuration du bras (deux tiers du bras) :
- par la méthode du flush : nouveau-né ou jeune nourrisson (pression moyenne) ;
- par la méthode palpatoire (systolique) chez le grand enfant ;
- ou auscultatoire (systolique et diastolique).

On utilise volontiers, lorsque la pression artérielle doit être précisée dans les situations hémodynamiques précaires, les méthodes de doppler ou des appareils du type *Dinamap*.

Examen pleuropulmonaire

Il doit chiffrer la fréquence respiratoire, qui est de l'ordre de :
- 30 cycles/min chez le nourrisson (20–40 cycles/min) ;
- 20 cycles/min chez le grand enfant.

L'existence de signes de lutte doit être évaluée. Leur présence traduit habituellement une dyspnée obstructive dont la prédominance d'un temps peut situer la topographie :
- dyspnée inspiratoire : par exemple dyspnée laryngée ;
- dyspnée expiratoire : par exemple bronchiolite ou asthme.

> Chez le nourrisson et le petit enfant, la respiration diaphragmatique est prédominante et l'ampliation thoracique minime. Il est ainsi plus facile d'apprécier la fréquence respiratoire en observant les mouvements abdominaux plutôt que thoraciques.

L'examen doit également comporter :
- l'auscultation (volontiers dans les bras d'un parent chez le petit nourrisson) :
  - les sibilants localisés ou disséminés traduisent le passage de l'air à travers une lumière bronchique rétrécie (situation fréquente chez le nourrisson, même à l'occasion d'un œdème modéré ou d'un encombrement modeste, en raison du faible calibre de l'arbre trachéobronchique),
  - des râles crépitants en bouffées, à la fin de l'inspiration, ou des sous-crépitants peuvent être entendus dans les bronchiolites, associés aux sibilants,
  - dans certaines situations pathologiques (atélectasies, épanchement liquidien), le murmure vésiculaire est plus souvent diminué qu'absent (ceci est lié à l'étroitesse de la cage thoracique et à la facilité de transmission des sons chez le nourrisson) ;
- la percussion en position assise à la recherche d'une matité.

Examen abdominal

Il est réalisé, l'enfant couché sur le dos, les membres inférieurs fléchis.

> - Le premier contact de la main sur la paroi abdominale provoque presque toujours une sensation de chatouillement rendant difficile une appréciation immédiate.
> - Cette sensation disparaît si l'on parvient à distraire l'enfant en conversant avec lui ou en plaçant la main sur la surface de l'abdomen pendant quelques instants sans pratiquer de mouvements palpatoires avec les doigts.
> - Une palpation superficielle légère de tous les quadrants de l'abdomen précède la palpation profonde systématique. La zone susceptible d'être pathologique et/ou douloureuse n'est palpée qu'en dernier lieu.

La palpation abdominale apprécie ainsi :
- la présence de :
  - signes d'inflammation : défense, etc.,
  - masse suspecte, fécalome, etc. ;
- le volume et la consistance hépatique :
  - le bord inférieur du foie qui déborde fréquemment de 1 à 2 cm sous le rebord costal (foie normalement ptosé chez le nourrisson). Il est tranchant mais de consistance molle, et remonte facilement sous le rebord costal lorsqu'on le repousse vers le haut pendant une inspiration profonde,
  - on doit suivre ce bord inférieur jusque dans la région xiphoïdienne où il disparaît habituellement sous le rebord costal ;
- le volume splénique (hypocondre gauche, inspiration maximale) : le pôle inférieur de la rate est fréquemment perçu de façon physiologique à bout de doigt chez le petit nourrisson.

La palpation apprécie en outre systématiquement les orifices herniaires.

L'auscultation des bruits hydroaériques est utile en cas de suspicion de syndrome occlusif.

L'examen abdominal peut être complété, dans des cas exceptionnels, par un toucher rectal, atraumatique, effectué avec le petit doigt.

> Un foie perçu dans l'épigastre traduit une hépatomégalie (effectuer un calque).

Appareil urogénital

Il convient :
- de palper les reins de façon bimanuelle (flanc et fosses lombaires) à la recherche d'une masse ou d'un point douloureux ;
- d'examiner les organes génitaux externes :
  - déceler une ambiguïté sexuelle chez le nouveau-né (*cf.* chapitre 4),
  - rechercher un phimosis, des adhérences balanoprépuliales, une cryptorchidie, une ectopie, une lame d'hydrocèle,
  - évaluer le stade du développement pubertaire chez l'enfant plus âgé (*cf.* chapitre 6).

Examen neurologique

Chez le nourrisson

L'examen neurologique peut être commencé par l'évaluation rapide du développement sensoriel :
- appréciation de la vision par la manipulation d'une lampe : étude de la motilité oculaire, de la fixation, de la réactivité pupillaire, des mouvements oculaires anormaux. Ce temps d'appréciation du contact de l'enfant est essentiel et impose que l'on s'y attarde ;
- test de l'audition au moyen de boîtes spéciales ou par l'intermédiaire d'une clochette (recherche bilatérale de la réactivité aux bruits).

Il est ensuite évalué la qualité *du développement psychomoteur* (*cf. infra* dans ce chapitre).

Sont ensuite étudiés de façon systématique le tonus et les réflexes :
- tonus passif : en mobilisant les membres ou en mesurant les angles (dorsiflexion des pieds, angles poplités, foulard) ;
- tonus actif : au cours de la manœuvre du tiré-assis (étude du comportement de la tête en réaction au déplacement

du nourrisson de la position couchée à la position assise en tirant l'enfant par les épaules) ou de la manœuvre de redressement sur les membres inférieurs ;
- réflexes ostéotendineux souvent vifs facilement retrouvés chez le nourrisson ;
- réflexe cutané plantaire en extension au cours de la 1re année de la vie.

La mesure du périmètre crânien (*cf.* tableau 5.6) et la palpation de la fontanelle sont des éléments essentiels.

L'appréciation du tonus est capitale.

Chez le grand enfant

L'examen neurologique se rapproche de celui de l'adulte et étudie de façon systématique :
- le tonus musculaire ;
- la force musculaire (membres supérieurs et membres inférieurs) ;
- les réflexes ostéotendineux et cutanés ;
- la coordination : globale (marche, station debout), segmentaire (doigt sur le nez, marionnettes).

Selon les cas, sont plus particulièrement recherchés :
- des signes évocateurs d'une atteinte méningée ;
- des troubles de la conscience ;
- des anomalies des paires crâniennes.

À tous ces âges, hors urgence, doivent être réalisés les examens cliniques de dépistage visuel (strabisme, acuité visuelle) ou auditifs (*cf. infra* dans ce chapitre).

Examen de l'appareil locomoteur

Le degré de mobilité de toutes les articulations est très élevé chez le nourrisson. Il se réduit ensuite progressivement au cours de la croissance.

On recherche systématiquement :
- *chez le nourrisson* :
  - une limitation de l'abduction des membres inférieurs (luxation congénitale de hanche),
  - une malposition des pieds ;
- *chez l'enfant plus grand, à la préadolescence et à l'adolescence :* une gibbosité qui distingue la scoliose de l'attitude scoliotique.

Examen des territoires ganglionnaires

Les ganglions ou les adénopathies sont le plus souvent retrouvés dans la région cervicale (ganglions jugulocarotidiens, sous-angulomaxillaires). Il faut connaître le caractère habituellement non pathologique des ganglions ainsi identifiés chez l'enfant dans ces territoires (fréquence des épisodes d'infections rhinopharyngées chez le jeune enfant).

Ces ganglions sont également recherchés dans les autres territoires : inguinaux (non rares chez le nourrisson), plus exceptionnellement axillaires, épitrochléens ou poplités, alors plus fréquemment pathologiques (*cf.* fig. 1.12).

Examen de la tête

Crâne

Les valeurs du périmètre crânien en fonction de l'âge sont indiquées dans le tableau 5.6.

Il faut palper chez le petit nourrisson la fontanelle antérieure (fermeture habituelle entre les âges de 9 et 18 mois ; fig. 5.4) ainsi que les sutures.

Une fontanelle bombante doit faire évoquer une HTIC (méningite, processus expansif intracrânien). Une fontanelle creuse doit faire évoquer une déshydratation.

Une plagiocéphalie (asymétrie crânienne) peut être observée. Souvent postérieure, il faut vérifier l'absence de signes de craniosténose et rechercher un facteur favorisant positionnel (torticolis, etc.).

Face

L'examen conduit parfois à rechercher des signes dysmorphiques :
- yeux : hypertélorisme (écartement exagéré des yeux) ; microphtalmie ;
- anomalie d'implantation des oreilles.

Examen ORL

Il termine habituellement l'examen clinique de l'enfant (risque de cris chez le jeune nourrisson).

L'examen des tympans nécessite « une bonne immobilisation, un nettoyage atraumatique et un peu d'expérience ».

La membrane tympanique obture la cavité tympanique (oreille moyenne) du côté de l'oreille externe. Trois éléments la caractérisent :

Tableau 5.6 Périmètre crânien (PC) en fonction de l'âge.

Âge	Périmètre crânien (cm)
Naissance	35
6 mois	44
1 an	47
2 ans	50
Jusqu'à 2 ans : PC = T/2 + 10 ± 1,5 cm	

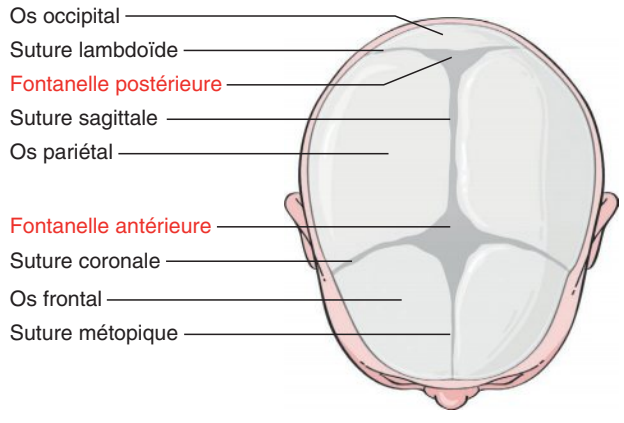


Fig. 5.4 Crâne du nouveau-né : fontanelles et sutures.
Pédiatrie, Antoine Bourrillon, Grégoire BENOIST, Christophe Delacourt, Collège National Des Pédiatres Universitaires, CNHUCP, 7e édition, © 2017, Elsevier Masson SAS

- sa couleur : gris perle avec un cadre rosé ;
- sa forme : la présence de la saillie de l'apophyse externe du manche du marteau et le reflet lumineux triangulaire témoignent de sa légère concavité ;
- son épaisseur : elle permet, par transparence, de déterminer le caractère purulent ou séreux d'une éventuelle collection rétrotympanique.

L'examen de la cavité buccopharyngée permet de préciser :

- l'aspect et le volume des amygdales : celles-ci ont atteint leur volume maximum vers l'âge de 4 ans ; elles involuent ensuite ;
- l'aspect de la langue (recherche d'une stomatite) ;
- l'état de la muqueuse buccale (énanthème) ;
- l'état dentaire : état maturatif, caries, infections dentaires (*cf. infra* dans ce chapitre).

Au terme de cet examen, on doit vérifier le recueil d'un certain nombre de données chiffrées :

- taille ;
- périmètre crânien (avant 3 ans) ;
- poids ;
- température ;
- fréquence cardiaque ;
- pression artérielle ;
- fréquence respiratoire (en cas de détresse respiratoire).

Synthèse et conclusion

Une fois toutes ces informations recueillies, il convient :

- *d'identifier, de discriminer et de saisir les indices significatifs.* Ceux-ci ont permis le plus souvent un diagnostic immédiat. Cependant, dans les cas difficiles, il importe d'éliminer avant tout les urgences diagnostiques ou thérapeutiques, de demander un avis à un collègue, de proposer une réévaluation clinique proche ;
- *de proposer s'il y a lieu un plan d'investigations complémentaires ;*
- *d'assurer les prescriptions thérapeutiques :* c'est-à-dire de proposer un traitement dont les objectifs apparaissent clairement établis et fondés sur les données cliniques et paracliniques. Sa prescription doit être complétée par la précision des signes de surveillance témoignant de l'efficacité thérapeutique ou à l'inverse, d'une éventuelle aggravation nécessitant une reprise de contact avec le médecin.

L'observation sémiologique clinique permet dans la majorité des cas :

- d'exclure les critères de gravité évoquant une urgence (ils sont précisés au cours de chaque chapitre de pathologie pédiatrique),
- l'économie des examens complémentaires en pathologie pédiatrique habituelle.

Chez un enfant hospitalisé, l'observation est enrichie des données de suivi évolutif :

- en cas de diagnostic certain : il importe de faire le point itératif sur chacun des problèmes inhérents à la pathologie concernée, par exemple en cas de méningite purulente :
  - évolution infectieuse (clinique, biologique, bactériologique, etc.),
  - évolution neurologique (syndrome méningé, anomalies sensorielles, etc.),
  - poids (sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique), etc. ;
- en cas de diagnostic non assuré (p. ex. enquête étiologique sur des polyadénopathies ou à propos d'une fièvre prolongée isolée) : regrouper dans différentes rubriques (p. ex. cadres étiologiques) les informations cliniques, hématologiques, biochimiques, bactériologiques, ou les données d'imagerie, qui permettent de confirmer, nuancer ou réorienter le diagnostic.

L'absence d'orientation étiologique initiale impose une réévaluation clinique et une disponibilité du médecin.

Développement psychomoteur du nourrisson et de l'enfant

Brigitte Chabrol

Enjeux

Le développement psychomoteur du nourrisson et de l'enfant est le reflet de l'interaction entre des facteurs génétiques et des facteurs environnementaux, qui débute dès la vie intra-utérine. La maturation cérébrale et le développement du système nerveux central suivent étape par étape un programme déterminé. Les facteurs environnementaux peuvent quant à eux moduler le développement cérébral, certaines stimulations étant cruciales aux phases précoces de développement et dans une fenêtre temporelle donnée (périodes critiques). L'importance du processus d'apprentissage dans la mise en place des différentes acquisitions psychomotrices est soulignée actuellement.

L'évaluation du développement psychomoteur est capitale. Il s'agit d'évaluer le développement d'un enfant d'un âge donné par rapport à une norme de population. Il faut donc savoir tenir compte des variations individuelles au fil d'un calendrier qui sera toujours le même pour chaque enfant. Au cours de l'examen, plusieurs domaines du développement sont évalués : développement moteur, capacités de communications et compétences sociales ainsi que développement cognitif (tableau 5.7).

Deux circonstances différentes peuvent conduire à évaluer le développement psychomoteur : lors d'un examen systématique, ou devant une inquiétude des parents ou à l'occasion d'une pathologie.

L'étude du développement psychomoteur repose sur l'interrogatoire, qui est fondamental et ne doit jamais être suggestif, et sur l'examen clinique. Deux notions sont importantes : le niveau des performances de l'enfant par rapport à son âge chronologique et sa dynamique de développement appréciée lors de consultations successives.

Tableau 5.7 **Grandes étapes du développement psychomoteur entre 1 mois et 3 ans.**

Âge	Acquisitions motrices et posturales	Acquisitions manuelles	Acquisitions du langage	Acquisitions sensorielles
2 mois	Soulève tête et épaules (sur le ventre) Bouge vigoureusement les 4 membres	Serre le doigt	Réponse vocale à la sollicitation	Sourire-réponse Suit des yeux
4 mois	Tenue de tête droite acquise S'appuie sur les avant-bras (sur le ventre)	Joue avec les mains	Vocalise	Rit aux éclats
6 mois	Tient assis avec appui	Passe un objet d'une main à l'autre	Babillage (ma-ma)	Repère un visage familier
9 mois	Tient assis sans appui Tient debout avec appui	Saisit un objet avec la pince pouce-index Réactions posturales aux pulsions	Répète une syllabe	Réagit à son prénom Joue à coucou, le voilà Peur de l'étranger
12–18 mois	Marche seul	Autonomie pour le verre et la cuillère Empile 2 cubes	2 mots combinés Apparition du « non »	Joue avec d'autres enfants
24 mois	Court	Imite un trait	3 mots en phrase	Comprend une consigne simple
3 ans	Monte les escaliers en alternant les pieds Fait du tricycle	Imite un rond	Dit une petite histoire	S'habille seul

L'enfant doit être mis en confiance, en présence de ses parents, examiné dans une salle adaptée, au calme, avec de nombreux jeux permettant sa participation active.

Aspects normaux

Chez le nourrisson (de 3 semaines à 2 ans)

Motricité

Au cours de la 1re année de vie, une modification du tonus s'observe avec disparition progressive de l'hypotonie axiale et de l'hypertonie des membres. À la motricité initialement réflexe du jeune nourrisson (réflexes archaïques) succède l'apparition progressive de la motricité volontaire, puis une coordination de plus en plus fine et la marche.

Tenue de tête

À la naissance, elle est inexistante, la manœuvre du tiré assis permet de mesurer l'acquisition de celle-ci avec chute en arrière jusqu'à l'âge de 2 mois. À 2 mois, on note un contrôle de la tête en position verticale, à 3 mois un contrôle dans toutes les positions. En décubitus ventral, l'enfant arrive à soulever sa tête du plan du lit très précocement, il la change de côté à 1 mois.

Station assise

Son acquisition est progressive. À 1 mois, tenu, le nourrisson a le dos rond. On note un début de tenue assise vers 4 mois avec support ; à 5 mois, la station assise est présente avec appui des mains vers l'avant ; à 6–8 mois, il existe une réaction de parachute latéral. À 8–9 mois, la station assise autonome, sans support, est parfaite. L'enfant est capable de s'asseoir seul à partir de 8 mois.

Station debout

À 6 mois, le nourrisson supporte le poids de son corps ; à 10 mois, il se met debout en tirant avec les membres supérieurs. Il marche tenu vers 11 mois et seul entre 9 et 18 mois. À partir de 9 mois sont présents les parachutes antérieurs.

Acquisition de la marche

Elle se fait entre 9 et 18 mois. La plupart des enfants marchent à 4 pattes ou rampent avant de se mettre debout. Beaucoup d'enfants ont un mode de locomotion très particulier : ils se déplacent sur les fesses avec fréquemment une jambe repliée. Un petit nombre d'enfants n'ont aucune activité de propulsion avant de se mettre debout.

Préhension

Elle est réflexe à la naissance (*grasping*). Vers 4–5 mois, le nourrisson tend la main vers l'objet (préhension volontaire). Il existe un empaumement ulnaire vers l'objet. À 6 mois, il porte à la bouche, on note un empaumement médian. À 6 mois, il passe d'une main à l'autre, et à 9 mois il manipule avec ses deux mains. Il existe une pince fine avec opposition pouce-index à partir de 9 mois.

Expériences sensorimotrices

Elles ont un rôle clé en apportant de nouvelles influences sur les processus cognitifs utilisés dans la résolution de tâches précises. Ainsi, chez le nourrisson, il existe une corrélation très nette entre l'accès au déplacement autonome et la résolution d'épreuves de recherche manuelle d'objets cachés.

Aptitudes cognitives et de communication

Vision

Le nouveau-né reconnaît le visage de sa mère, et peut suivre horizontalement. À 1 mois, il existe une poursuite horizontale parfaite, à 3 mois une poursuite horizontale et verticale. À 9 mois, le nourrisson cherche du regard un objet tombé et disparu. Au fil de la première année, l'acuité visuelle s'affine.

Audition

L'enfant entend d'emblée (le système auditif est fonctionnel dès la vie intra-utérine). Il existe une orientation parfaite au bruit à l'âge de 6 mois.

Communication

- Un sourire réponse est présent dès 2 mois. Les premières vocalises apparaissent vers 2 mois (gazouillis), le nourrisson rit aux éclats vers 4 mois. La qualité du contact et celle de l'intérêt du regard sont les premiers indices de capacités de communication. La mise en place du comportement d'attention conjointe est très importante à évaluer : l'attention visuelle conjointe ou attraction du regard d'autrui vers un objet d'intérêt doit être présente dès les premiers mois et le pointage du doigt pour montrer un objet ou pour le réclamer dès 9 mois. À 9–10 mois, on note une capacité d'imitation, le nourrisson fait « au revoir, bravo ».
- Le développement du langage repose sur des interactions entre les aptitudes innées et leur « programme » de développement (déterminés génétiquement), ainsi que les informations linguistiques de l'entourage, dans une relation faite d'interactions et d'échanges affectifs.
- Le développement des deux versants du langage doit être précisé, en sachant que le développement du versant réceptif (compréhension) précède celui sur le versant expressif (expression). Les parents peuvent surestimer le niveau de compréhension de leur enfant. La compréhension des premiers mots survient entre 8 et 10 mois. L'enfant comprend un ordre simple en contexte vers 15 mois et hors contexte vers 30 mois. Sur le versant expressif, le babillage notamment canonique (redoublement des syllabes qui apparaît entre 6 et 7 mois) a valeur de langage et précède l'apparition des premiers mots entre 10 et 12 mois. L'augmentation du nombre de mots est variable d'un enfant à l'autre. En moyenne, l'enfant à 15 mois possède 10 mots ; entre 18 et 24 mois, il arrive à une masse critique de 50 mots, il est capable d'apprendre entre 4 et 10 mots nouveaux par jour. Cette phase est qualifiée d'« explosion lexicale » qui favorise l'émergence de la syntaxe avec l'apparition des premières associations de mots.

Chez le petit enfant entre 2 et 6 ans

Au cours de l'examen, l'étude du comportement de l'enfant lors de la consultation est fondamentale, permettant d'apprécier la sociabilité, le langage, la capacité d'attention. Faire appel à des jeux simples s'avère souvent d'une excellente contribution ; le faire dessiner et utiliser des cubes (capacités praxiques) fait partie de l'examen de tout enfant à cet âge. Plus encore que chez le jeune nourrisson, il existe d'importantes variations entre dans l'acquisition des divers comportements.

Motricité (globale et fine) (tableau 5.8)

À 2 ans

L'enfant est capable de marcher à reculons, lancer une balle, monter et descendre les escaliers marche par marche, donner un coup de pied dans un ballon. Il ouvre une porte, grimpe sur des meubles. Il commence à courir. Il gribouille des figures circulaires, encastre des formes, fait des tours de 6 cubes, copie un trait vertical. Il peut laver et sécher ses mains, mettre ses chaussures, enlever ses vêtements, se servir d'une cuillère.

À 3 ans

Il est capable de tenir une attitude, de résister à une poussée douce. Il saute à pieds joints vers l'avant, fait du tricycle. Il se lave les mains seul. Il copie un cercle et avec 3 cubes et reproduit le pont.

À 4 ans

Il maintient un appui monopodal et peut commencer à sauter à cloche-pied, lance une balle en l'air. Il copie un carré, dessine un bonhomme avec une tête et deux à quatre parties. Il tient une fourchette seul et un couteau.

À 5–6 ans

Il sait sauter à la corde, rattraper une balle qui rebondit. Il sait faire du vélo sans les petites roues. Il s'habille et se déshabille. À 5 ans, il copie le triangle et écrit son prénom en lettres bâtons. Il reproduit une pyramide avec 6 cubes. À 6 ans, il copie le losange et écrit son prénom en lettres attachées.

Langage, comportement social et adaptatif

À 2 ans

L'enfant montre les parties de son corps, associe deux mots, suit deux ou trois directions : devant, derrière en haut ou en bas ; il nomme une ou plusieurs images, utilise le pluriel. Il écoute une histoire en suivant les images. Vers 2 ans ½, il fait semblant lors des jeux (dînettes, poupées, files de petites voitures, etc.). Il reconnaît son image dans le miroir.

À 3 ans

Il fait des phrases, et emploie le « je », prononce son nom. Il compte jusqu'à 3. Il commence à jouer avec les autres enfants en parallèle. Il connaît son âge, son sexe.

À 4 ans

Il raconte des histoires, joue avec d'autres enfants avec des interactions sociales (au papa et à la maman). Il compare la longueur de deux lignes, désigne la plus longue. Il nomme les couleurs. Il commence à faire des additions simples avec l'utilisation des doigts.

Tableau 5.8 **Compétences graphiques et visuo-praxiques évaluées à la consultation.**

Âge	12 mois	24 mois	36 mois	4 ans	5 ans	6 ans
Graphisme		Trait	Rond	Carré	Triangle	Losange
Construction	Empile 2 cubes	Tour avec 6 cubes 	Pont avec 3 cubes 		Pyramide avec 6 cubes 	

À 5–6 ans

Il décrit parfaitement une image avec des phrases élaborées ; il répète une phrase de 12 syllabes. Il pose des questions sur la signification des mots. Il connaît la comptine numérique jusqu'à 30. Il dénombre une collection de 10 pièces et a acquis le principe de cardinalité (le dernier chiffre correspond au total de la collection). Au niveau de l'organisation spatio-temporelle, l'enfant montre le dessus, le dessous, devant, derrière. Le repérage dans le temps est parfois plus difficile à évaluer : il doit connaître l'après-midi, le soir. La dominance latérale à l'usage préférentielle d'une main étant établie vers 4 ans, la discrimination droite – gauche est possible à 6 ans.

Développement de l'alimentation et du contrôle sphinctérien

Alimentation

Dès l'âge de 4 ou 5 mois

Le nourrisson peut boire à une tasse lorsque celle-ci est portée à ses lèvres, il mange à la cuillère. À 6 mois, il mastique et peut commencer à manger un biscuit, coïncidant avec la possibilité de tenir les objets permettant de manger un biscuit seul.

À 15 mois

Il prend une tasse seul et boit seul. À 18–24 mois, il tient une cuillère et mange seul.

Contrôle sphinctérien

Chez le nouveau-né, la miction est un acte réflexe. Le contrôle volontaire ne débute pas avant 15 à 18 mois. L'enfant peut prévenir et utiliser un pot à 18 mois. À 2 ans, il est propre le jour avec des accidents occasionnels. Il va seul aux toilettes vers 4 ans.

À 2 ans, il commence à être propre la nuit. Cependant, l'âge de la propreté nocturne est variable et on parle d'énurésie à partir de 5 ans chez la fille et de 6 ans chez le garçon.

Le contrôle anal est souvent obtenu avant le contrôle vésical.

Conclusion

La connaissance des différentes étapes du développement psychomoteur est indispensable. Elles doivent être soigneusement évaluées lors de tout examen de l'enfant et notées dans le carnet de santé. En cas d'écart de développement, les données recueillies, complétées par celle de l'examen neurologique, permettent une orientation diagnostique.

Croissance staturale normale

Maxime Gérard

La croissance staturale est un phénomène continu, se déroulant en plusieurs phases :

- de la naissance à 4 ans : phase de croissance rapide ;
- de 4 ans à la puberté : phase de croissance linéaire, 5–6 cm/an, anormale si < 5 cm/an ;
- puis : phase de croissance pubertaire, rapide, 10 cm/an. Le pic de croissance pubertaire débute dès l'apparition des bourgeons mammaires chez la fille (gain statural total d'environ 20 cm), mais il est retardé d'un an environ chez le garçon par rapport à l'augmentation du volume testiculaire (gain statural total d'environ 25 cm).

Bien mesurer

Les enfants doivent être mesurés allongés à l'aide d'une toise rigide, l'utilisation du mètre ruban doit être proscrite. À partir de 100 cm (vers 2 ans), l'enfant est mesuré debout, en se tenant bien droit, tête défléchie, à l'aide d'une toise murale fixée.

Facteurs influençant la croissance staturale

La croissance postnatale dépend de plusieurs facteurs :

- génétiques (taille et puberté des parents) ;
- liés à la naissance (l'enfant né petit pour l'âge gestationnel, c'est-à-dire avec une taille et ou un poids de naissance pour le terme < –2DS, rattrape sur le plan statural dans 90 % des cas, à 4 ans, et la grande majorité la 1re année) ;
- hormonaux (hormones de croissance, thyroïdiennes et stéroïdes sexuels) ;
- nutritionnels (apports et absorption) ;
- psychoaffectifs (nanisme psychosocial en cas de maltraitance par exemple).

La croissance postnatale évolue en différentes phases :

- chez le nourrisson, la croissance staturale est principalement sous l'influence de l'état nutritionnel et des hormones thyroïdiennes ;
- dans l'enfance, elle dépend essentiellement de la sécrétion d'hormone de croissance (*Growth Hormone* : GH) ;
- durant la puberté, elle est sous la dépendance principale de la GH et des stéroïdes sexuels. La date de survenue de la puberté sera un élément déterminant de la taille finale.

Le nourrisson grandit vite, en partie grâce aux facteurs nutritionnels, jusqu'à se mettre sur son couloir de croissance génétique et grandir lentement sur son couloir dans l'enfance (fig. 5.5). Puis à la survenue de la puberté, il y a accélération de la vitesse de croissance jusqu'à atteindre la taille finale adulte, où la croissance s'arrête, une fois la puberté achevée.

Physiologie de l'hormone de croissance

La sécrétion d'hormone de croissance est sous la dépendance de la sécrétion de GHRH (*GH Releasing Hormone*, d'origine hypothalamique) et de la ghréline (origine stomacale). L'hypothalamus est au sein du système nerveux central, et reçoit toutes les afférences donnant les informations sur l'état nutritionnel, psychique, et les pathologies diverses. Ainsi, en cas de carence nutritionnelle importante, d'insuffisance d'organe sévère, d'inflammation chronique, un infléchissement de la vitesse de croissance d'origine centrale peut survenir, par inhibition de la sécrétion de GH.

La sécrétion d'hormone de croissance est pulsatile. Le dosage de la GH de base, sans stimulation pharmacologique ou hors contexte d'hypoglycémie, n'est pas informatif ; le taux peut être nul sans valeur pathologique.

La GH est libérée dans la circulation sanguine et se fixe à son récepteur hépatique, induisant la sécrétion d'un peptide, l'IGF-1 (*Insulin-like Growth Factor 1*). C'est ce peptide qui va se fixer au niveau de récepteurs des cartilages de croissance, entraînant la croissance des os. La demi-vie de l'IGF-1 est longue, et son dosage (basal) est donc intéressant pour évaluer la sécrétion d'hormone de croissance

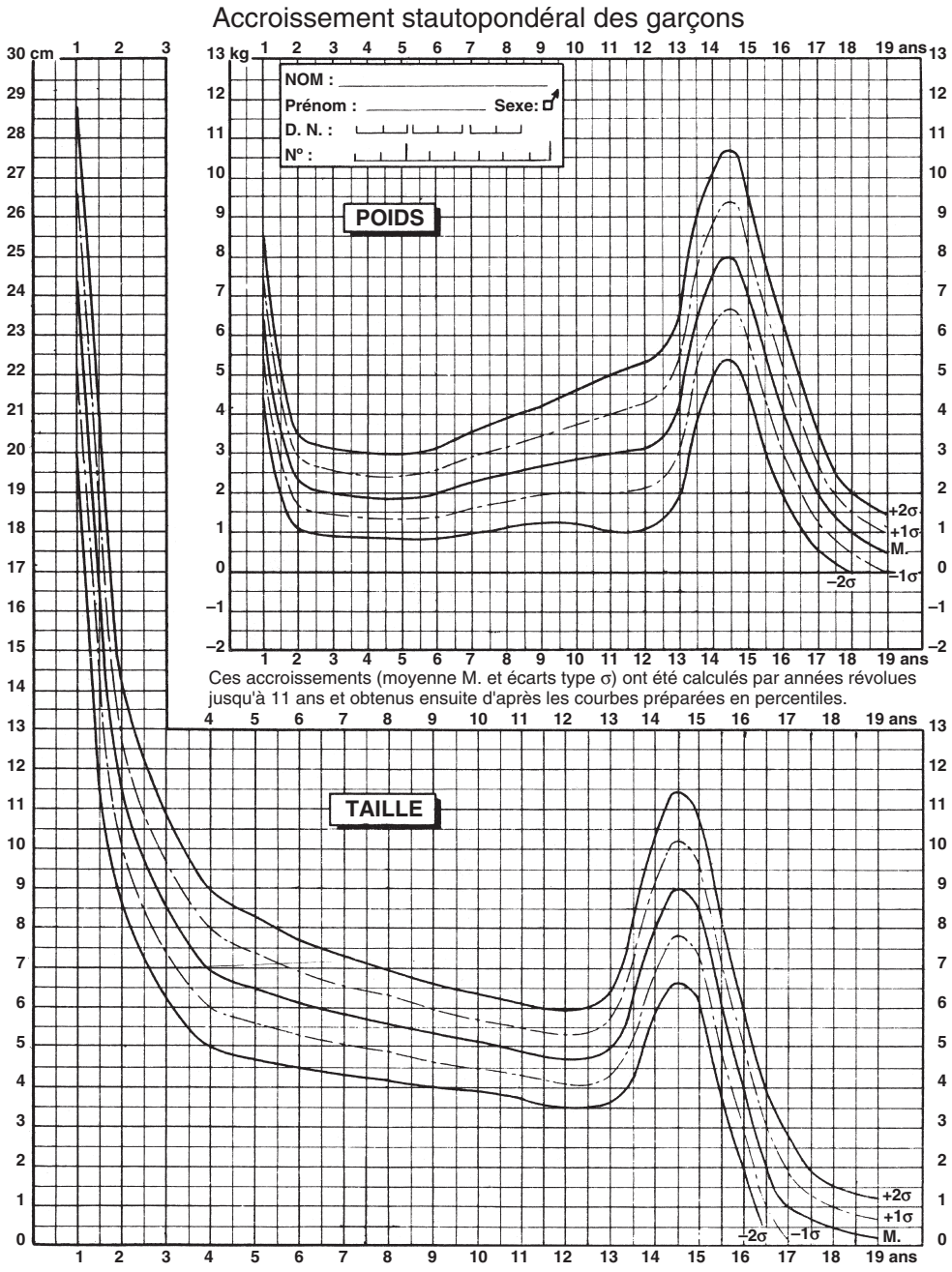


Fig. 5.5 Vitesse de croissance staturopondérale des garçons en fonction de l'âge.

(normes dépendant de l'âge et du stade pubertaire). Le taux d'IGF-1 dépend aussi de l'état nutritionnel (un dosage bas chez un patient avec nutrition insuffisante n'est donc pas informatif).

Le dosage de GH de base n'est pas informatif.

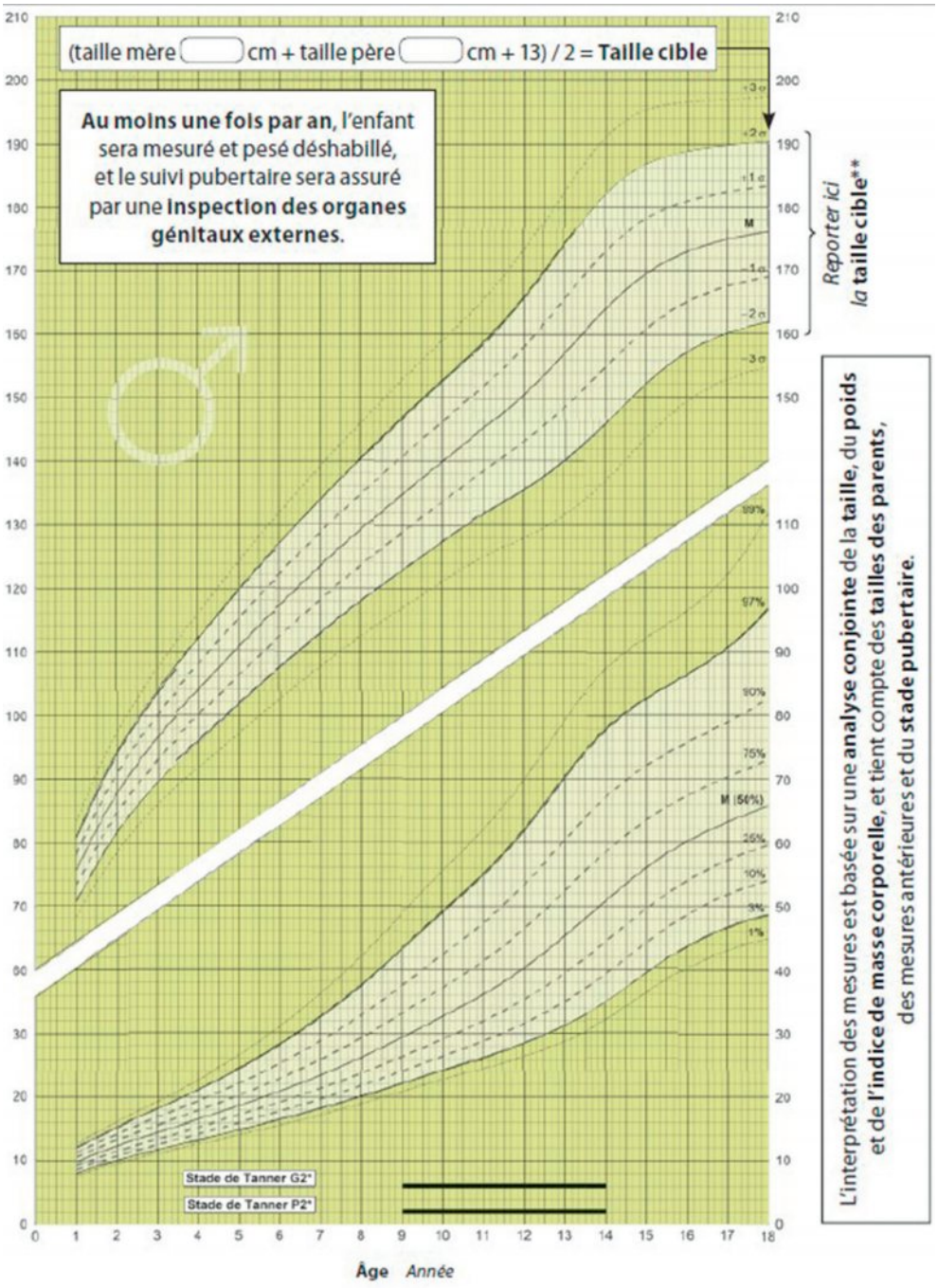
Courbes de croissance

Plusieurs courbes existent pour évaluer la croissance : courbe de Sempé, celles du groupe français d'auxologie, les courbes OMS et, depuis le 1er avril 2018 dans les carnets de santé, les courbes actualisées de l'Inserm (fig. 5.2 et 5.6).

L'utilisation des nouvelles courbes est préférée, même si toutes sont utilisables. Le plus important est de surveiller la cinétique de croissance si l'on a commencé un suivi sur une autre courbe.

Calcul de la taille cible

La taille cible génétique correspond au potentiel de croissance génétique d'un enfant en fonction de la taille de ses parents. Elle se calcule selon la formule ci-dessous.



σ : écart-type ; M : médiane ; G2 : longueur testiculaire ≥ 25 mm ; P2 : apparition de la pilosité pubienne
* Les **stades G2** et **P2** apparaissent physiologiquement entre 9 et 14 ans.
** 80 % des enfants en bonne santé auront une taille finale comprise entre la taille cible – 6 cm et + 6 cm.

Fig. 5.6 Courbes de croissance staturale et pondérale des garçons entre 1 et 18 ans.
Courbes de croissance AFPA – CRESS/Inserm – CompuGroup Medical, 2018 (enfants nés à plus de 2 500 g et suivis par des médecins sur le territoire métropolitain).

Calcul de la taille cible (cm)

$$\left[\left(\text{Taille père} + \text{Taille mère}\right)/2\right]$$
$$+ 6{,}5 \text{ pour les garçons}, -6{,}5 \text{ pour les filles}$$

Un enfant grandit normalement à plus ou moins 1,5DS du couloir de croissance de sa taille cible (soit environ 6 cm, tableau 5.9).

Le calcul de la taille cible génétique a moins de valeur si les parents sont de taille très différente. Un enfant grandit le plus souvent comme son père ou sa mère, et pas vraiment selon la moyenne des deux.

Tableau 5.9 **Équivalences entre déviations standards (DS) et percentiles.**

Percentile	0,1	2,3	15,9	50	84,1	97,7	99,9
DS	–3	–2	–1	0	+1	+2	+3

Il est important de demander la puberté dans la famille (âge des premières règles de la mère, âge de la poussée de croissance pubertaire du père) pour voir comment s'est déroulée leur croissance pubertaire, et si possible d'examiner leurs carnets de santé.

Caractéristiques d'une croissance staturale normale

On considère comme normale une croissance staturale si elle est :
- entre –2 et +2DS, c'est-à-dire entre le 3e et le 97e percentile ;
- entre –1,5 et +1,5DS de la taille cible ;
- régulière, c'est-à-dire sans diminution de vitesse, sans changement de couloir.

Une croissance ne correspondant pas à ces critères est considérée comme potentiellement pathologique.

Par définition, 5 % de la population ont une croissance staturale supérieure à +2DS ou inférieure à –2DS et sont considérés comme ayant une croissance pathologique.

Un enfant avec une croissance staturale inférieure à –2DS, alors que les parents mesurent –2DS, peut avoir une croissance staturale normale, mais le risque de pathologie est plus élevé. Cela nécessite donc un avis spécialisé. De même, un enfant grandissant sur la moyenne, alors que ses parents ont une taille à +2DS, nécessite un avis spécialisé, même si sa croissance se situe dans les normes statistiques.

Tout infléchissement de la vitesse de croissance est considéré comme pathologique et doit être exploré. Le degré d'urgence est lié à la vitesse au degré d'infléchissement.

Conduite à tenir en consultation pour évaluation de la croissance staturale

À chaque consultation d'un enfant (quel que soit le motif), le médecin doit évaluer les paramètres de taille, poids, PC (avant 5 ans), et les rapporter sur les courbes. Son stade pubertaire doit également être évalué.

Interrogatoire

- Antécédents familiaux de trouble de croissance, taille des femmes < 155 cm, taille des hommes < 165 cm.
- Antécédents personnels (insuffisance d'organes, prise de corticoïdes, etc.).
- Grossesse, croissance anténatale, échographies anténatales.
- Antécédents néonataux d'hypoglycémie, malaise, ictère, pouvant évoquer une insuffisance hypophysaire.
- Signes digestifs (troubles du transit, selles glairosanglantes, douleurs abdominales).
- Signes de déficit hypophysaire (constipation, frilosité, asthénie).
- Signes de compression du chiasma optique (troubles du champ visuel, nausées, vomissements, notamment matinaux, hypertension intracrânienne).

Analyse de la courbe de croissance

- Calcul de la taille cible.
- Appréciation de la vitesse de croissance.

Examen physique

- Taille, poids, PC (avant 5 ans), IMC.
- Examen de la ligne médiane (fente palatine, anomalie d'insertion dentaire), recherche d'un syndrome dysmorphique (notamment Turner).
- Examen pubertaire, stades de Tanner.
- Recherche d'un trouble du champ visuel (au doigt).

Pronostic de taille

Durant les 3 premières années de vie, le nourrisson se place sur son couloir de croissance staturale. La croissance staturale normale suit ce couloir de croissance de façon régulière. S'il existe une accélération ou un infléchissement, changement de couloir, il faut alors se poser des questions.

Lors de la puberté, au début du développement mammaire chez les filles, et quelques mois après l'accroissement du volume testiculaire du garçon (décalage par rapport au début de la puberté), la vitesse de croissance s'accélère.

Le pronostic de taille est difficile à établir. En effet, l'enfant ne suivra son couloir de croissance staturale jusqu'à la taille finale qu'en l'absence de tout facteur pathologique pouvant interagir, et s'il réalise sa puberté à l'âge moyen. Or, on ne peut prédire quand surviendra le début de la puberté, qui débute normalement entre 8 et 13 ans chez la fille, et entre 9 et 14 ans chez le garçon.

L'important est d'insister auprès des parents pour que leur enfant soit bien suivi, même s'il est en bon état de santé, notamment pour évaluer la croissance et la puberté. L'âge pubertaire est souvent la période où les enfants consultent moins, alors qu'il s'agit d'un moment charnière pour évaluer le pronostic statural.

Âge osseux

L'un des indices les plus utilisés est une radiographie de la main gauche de face, à comparer aux radiographies de l'atlas de Greulich et Pyle (*cf.* fig. 6.2). D'autres outils sont possibles : radiographie du bassin (indice de Risser), du coude, du genou.

L'âge osseux est surtout intéressant en période péripubertaire. Le début de la puberté est marqué par l'apparition à la radiographie de l'os sésamoïde du pouce, à l'âge osseux de 11 ans pour la fille, et 13 ans chez le garçon.

Dans l'atlas de Greulich et Pyle, il existe des tables donnant le pronostic de taille en fonction de la taille staturale et l'âge osseux. C'est le score de maturation osseuse de Bailey-Pinneau.

Il est nécessaire de relire l'âge osseux afin de vérifier l'absence d'erreur, notamment le fait de donner un âge osseux ne correspondant pas au sexe du patient (écart de 2 ans).

Il est très fréquent de ne pas avoir le même âge osseux que son âge réel. Un retard d'âge osseux (âge osseux inférieur à son âge réel) laisse plus de réserve de croissance. À l'inverse, une avance d'âge osseux laisse moins de réserve de croissance. Attention, l'âge osseux peut avancer plus vite que le temps réel, c'est-à-dire qu'en 1 an par exemple, l'âge osseux peut avancer de 2 ans, notamment en période péripubertaire. Avoir un retard d'âge osseux de 2 ans ne veut pas dire qu'on grandira 2 ans de plus que les autres.

La fin de la croissance est marquée par un âge osseux de 15 ans pour la fille et 17 ans pour le garçon.

Face à un retard statural, un retard d'âge osseux ne doit pas complètement rassurer. Une consultation spécialisée doit être demandée s'il existe une croissance staturale pathologique.

Conclusion

Il existe plusieurs phases de croissance staturale : nourrisson, enfant et adolescent.

La croissance est plurifactorielle, l'évaluation de ses différents facteurs est nécessaire en cas de croissance pathologique.

La croissance staturale dite « normale » est une croissance staturale entre –2 et + 2DS, à plus ou moins 1,5DS de la taille cible, et régulière sur son couloir.

L'examen de la courbe de croissance, taille, poids, IMC, PC (chez le moins de 5 ans), doit faire partie de toute consultation pédiatrique.

L'évolution de la croissance et de la puberté doit être surveillée même en l'absence de pathologie identifiée, chez tout enfant. Insister pour voir les enfants et les examiner à l'âge pubertaire.

Apports nutritionnels conseillés et alimentation du nourrisson

Dominique Turck

Apports nutritionnels conseillés

Le terme « apports nutritionnels conseillés », ou son synonyme « valeurs nutritionnelles de référence », désigne un ensemble de valeurs, dont le **besoin nutritionnel moyen**, la **référence nutritionnelle pour la population**, et **l'apport satisfaisant**.

Définitions

Il ne faut pas confondre le **besoin nutritionnel**, qui concerne un individu, et les **apports nutritionnels conseillés (ANC)** ou **valeurs nutritionnelles de référence (VNR)**, qui concernent une population dans son ensemble.

Le **besoin nutritionnel moyen (BNM)** reflète le niveau d'apport d'un nutriment qui répond aux besoins quotidiens de la moitié des personnes dans une population donnée.

Sous réserve que les besoins pour un nutriment soient répartis de façon normale (gaussienne), la **référence nutritionnelle pour la population (RNP)** est calculée en ajoutant au BNM, sauf pour l'apport énergétique, 2 écarts types (ET), marge de sécurité permettant de prendre en compte la variabilité interindividuelle des besoins et couvrir les besoins de la quasi-totalité de la population (97,5 % des individus). En pratique, l'ET est rarement connu et un coefficient de variation défini par défaut, de l'ordre de 10 à 20 %, est ajouté au BNM à la place de l'ET pour dériver la RNP. La RNP correspond donc à 120–140 % du BNM.

Si pour un individu l'apport d'un nutriment est inférieur aux ANC/VNR, cela ne signifie pas pour autant qu'il ne couvre pas ses besoins pour ce nutriment. Le risque de déficit pour un nutriment ne devient significatif que si son apport est inférieur au BNM, soit 70–80 % de la RNP.

Lorsque les données scientifiques sont insuffisantes pour déterminer le BNM (et par conséquent la RNP), une autre valeur, **l'apport satisfaisant (AS)** peut être proposée. L'AS est le niveau d'apport supposé suffisant d'après l'observation de groupes de personnes en bonne santé. L'objectif de l'AS est similaire à celui de la RNP : décrire le niveau d'apport d'un nutriment considéré comme adéquat pour maintenir un bon état de santé. La distinction entre ces deux valeurs concerne le niveau de preuves scientifiques sur lesquelles elles reposent.

Spécificités des besoins nutritionnels de l'enfant

Les besoins nutritionnels sont variables d'un enfant à l'autre. Ils dépendent de l'âge, du sexe, de l'activité physique, de la vitesse de croissance, du développement pubertaire, ainsi que de caractéristiques génétiques et environnementales. La couverture des besoins nutritionnels permet d'assurer chez l'enfant un état de santé normal et une croissance staturo-pondérale optimale.

Apports nutritionnels conseillés/valeurs nutritionnelles de référence chez l'enfant

Eau

L'eau représente 75 % du poids du corps les premières semaines de vie et 60 % à l'âge d'un an. Le nourrisson est très dépendant des apports en eau du fait de ce contenu en eau élevé et de l'immaturité des fonctions de concentration-dilution des urines. Les besoins en eau, exprimés en kg de poids, sont d'autant plus importants que l'enfant est jeune. Il faut être attentif au risque de déshydratation lorsque les pertes en eau sont augmentées : diarrhée, vomissements, fièvre, température ambiante élevée.

L'AS en eau est de 700–1 000 mL/j de 0 à 6 mois, 800–1 000 mL/j de 6 à 12 mois et 1 100–1 300 mL/j de 1 à 3 ans. On peut utiliser les deux formules suivantes pour un enfant d'un poids supérieur à 10 kg :

- si le poids est > 10 kg, besoins en eau = 1 L + 50 mL par kg au-dessus de 10 kg (p. ex. besoins quotidiens de 1,4 L pour un poids de 18 kg) ;
- si le poids est > 20 kg : besoins en eau = 1,5 L + 20 mL par kg au-dessus de 20 kg (p. ex. besoins quotidiens de 1,9 L pour un poids de 40 kg).

Énergie

Les besoins énergétiques, exprimés en kilocalories (kcal) ou kilojoules (1 kcal = 4,185 kJ), sont d'autant plus élevés que l'enfant est en croissance rapide, notamment au cours des 2 premières années de vie et pendant la puberté

(tableau 5.10). Les besoins énergétiques sont estimés par l'analyse des *ingesta* spontanés d'un groupe de personnes en bonne santé ou des composantes de la dépense énergétique (DE) totale (méthode factorielle) :

- DE de base : il s'agit de la DE mesurée le matin, chez un sujet à jeun depuis 12 heures, éveillé mais au repos, allongé et dans une ambiance proche de la neutralité thermique. Pour le jeune enfant chez qui un jeûne prolongé n'est pas possible, c'est la DE de repos (DER), mesurée dans les mêmes conditions, le plus à distance possible d'un repas, qui est prise en compte. La DER est de 50–70 kcal/kg/j avant 1 an, 40–50 kcal/kg/j de 1 à 10 ans, et 30–40 kcal/kg/j de 10 à 15 ans ;
- DE liée à l'activité physique : elle varie selon l'âge et le type d'activité physique. Faible avant l'âge de 6 mois (10–20 kcal/kg/j), elle augmente ensuite pour atteindre 25–40 kcal/kg/j jusqu'à 1 an. C'est chez l'adolescent qu'elle varie le plus : la DE totale peut ainsi varier de 2 000 à 3 500 kcal/j chez un garçon pesant 50 kg selon l'intensité de son activité physique ;
- DE de thermorégulation : elle varie en fonction de l'environnement thermique, de l'âge de l'enfant et de sa protection vestimentaire. En cas d'hyperthermie, elle augmente de 5–10 kcal/kg/j par degré de température corporelle supplémentaire ;
- coût énergétique de la croissance : il s'agit de l'énergie nécessaire à la synthèse de nouveaux tissus et l'énergie déposée dans ces tissus sous forme de protéines ou de lipides. Ce coût est d'environ 5 kcal par gramme de gain pondéral. Il peut représenter jusqu'à 20–25 % de la DE totale durant les 6 premiers mois de vie.

Tableau 5.10 **Apports nutritionnels conseillés/Référence nutritionnelle pour les enfants vivant en Europe.**

Âge	Énergie (BNM)[1] MJ/j (kcal/j)	Protéines (RNP) (g/j)	Fer (RNP) (mg/j)	Vit. D (AS)[2] (µg/j)	Calcium (RNP) (mg/j)
0–1 mois	G : 1,5 (359) F : 1,4 (329)	–	6–10[3]	10	200
1–2 mois	G : 2,1 (505) F : 1,9 (449)	G : 8 F : 7	6–10[3]	10	200
2–3 mois	G : 2,2 (531) F : 2,0 (472)	G : 8 F : 8	6–10[3]	10	200
3–4 mois	G : 2,1 (499) F : 1,9 (459)	G : 9 F : 8	6–10[3]	10	200
4–5 mois	G : 2,3 (546) F : 2,1 (503)	G : 9 F : 8	6–10[3]	10	200
5–6 mois	G : 2,4 (583) F : 2,3 (538)	G : 9 F : 8	6–10[3]	10	200
6 mois	G : 2,5 (598) F : 2,3 (550)	G : 10 F : 9	11	10	500
1 an	G : 3,3 (789) F : 3,0 (717)	G : 12 F : 11	11	15	450
18 mois		G : 12 F : 11	7	15	450
2 ans	G : 4,3 (1 028) F : 4,0 (956)	G : 12 F : 12	7	15	450
3 ans	G : 4,9 (1 171) F : 4,6 (1 099)	G : 13 F : 13	7	15	450
4 ans	G[4] : 5,3–6,8 (1 267–1 625) F[4] : 4,6–6,3 (1 099–1 506)	G : 15 F : 14	7	15	800
5 ans	G[4] : 5,6–7,2 (1 388–1 721) F[4] : 5,2–6,7[4] (1 242–1 601)	G : 16 F : 16	7	15	800
10 ans	G[4] : 8,1–9,1 (1 936–2 175) F[4] : 7,6–8,6 (1 816–2 055)	G : 31 F : 31	11	5	800
15 ans	G[4] : 11,3–12,7 (2 701–3 035) F[4] : 9,3–10,5 (2 223–2 510)	G : 52 F : 46	G : 11 F : 13	5	1 150
18 ans	G[4] : 9,8–12,6 (2 342–3 011) F[4] : 7,9–10,1 (1 888–2 412)	G : 62 F : 52	G : 11 F : 16	5	1 150

AS : apport satisfaisant ; BNM : besoin nutritionnel moyen ; F : fille ; G : garçon ; RNP : référence nutritionnelle pour la population.

1. 1 mégajoule (MJ) = 1 000 kJ = 239 kcal.
2. 1 µg de vitamine D = 40 unités internationales (UI).
3. En l'absence de RNP pour le fer définie par l'Efsa (*European Food Safety Authority*) pour la tranche d'âge de 0 à 6 mois, les valeurs indiquées correspondent aux ANC pour la population française publiés par l'Afssa (Agence française de sécurité sanitaire des aliments) en 2001.
4. Variations des besoins énergétiques en fonction du niveau d'activité physique faible ou élevé.

Macronutriments

Protéines

Les protéines constituent la source d'azote de l'organisme. Elles apportent les acides aminés que l'organisme ne peut synthétiser, dénommés indispensables, assurent le développement musculaire et squelettique, et la production de protéines fonctionnelles (immunoglobulines, hémoglobine, enzymes). Les ANC/VNR en protéines ne dépassent pas 12 g/j jusqu'à 2 ans, et 1 g/kg/j ensuite (*cf.* tableau 5.10). Les protéines ne devraient pas contribuer à plus de 15 % des apports énergétiques.

Lipides

En raison de leur densité calorique de 9 kcal/g, les lipides contribuent principalement à la couverture des besoins énergétiques. Les apports lipidiques doivent également assurer les besoins en vitamines liposolubles (A, D, E et K), et en acides gras essentiels (AGE). Les lipides devraient contribuer à 50–55 % des apports énergétiques de la naissance à 6 mois, 40 % de 6 à 12 mois et 35–40 % entre 1 et 3 ans.

Les AGE sont constitués de 2 acides gras polyinsaturés (AGPI) : l'acide linoléique (C18 : 2n-6) et l'acide α-linolénique (C18 : 3n-3), constituants indispensables des membranes cellulaires, en particulier du tissu cérébral. Leur carence est très rare dans les pays développés. L'AS pour les acides linoléique et α-linolénique est respectivement de 4 et 0,5 % de l'apport énergétique total. À partir des AGE se produit une série d'élongations et de désaturations aboutissant à des AGPI à longue chaîne (AGPI-LC), principalement l'acide arachidonique (ARA ; C 20 : 4n-6) pour la série n-6 et l'acide docosahexaénoïque (DHA ; C22 : 6n-3) pour la série n-3. Ces deux AGPI-LC jouent un rôle essentiel dans le développement du système nerveux central et de la rétine, ainsi que dans l'immunité et le contrôle de l'inflammation. L'AS en DHA seul est de 100 mg/j de 0 à 24 mois. De 24 à 36 mois, l'AS de la somme (ARA + DHA) est de 250 mg/j.

Glucides

Ils ont surtout un rôle d'apport calorique. Leur source principale pendant les premiers mois d'alimentation lactée exclusive est le lactose (glucose + galactose). Les glucides devraient contribuer à 45–60 % des apports énergétiques après l'âge d'un an. L'AS en fibres, non défini avant un an, est de 10 g/j entre 1 et 3 ans.

Fer

Les besoins en fer sont importants à couvrir chez l'enfant, en raison du rôle du fer dans la synthèse de l'hémoglobine et comme cofacteur de croissance (*cf.* tableau 5.10). Le déficit en fer est d'ailleurs le plus fréquent des déficits nutritionnels dans les pays industrialisés. Quel que soit l'âge, l'absorption du fer est basse, de l'ordre de 10 % environ. Le fer héminique (viande, poisson) est mieux absorbé que le fer non héminique (lait, végétaux, œufs). La teneur en fer du lait de vache est très faible et son absorption médiocre, ce qui le rend totalement inadapté à l'alimentation du nourrisson avant l'âge d'un an. Les besoins en fer sont élevés au moment de la puberté, surtout pour les filles en raison des pertes menstruelles.

Calcium

Les ANC/VNR en calcium, qui est essentiel pour une minéralisation optimale du squelette, doivent tenir compte du coefficient d'absorption (fonction de la biodisponibilité du calcium des aliments) et de l'apport en vitamine D. La puberté est une période clé dans la minéralisation du squelette, où les besoins calciques sont particulièrement élevés (*cf.* tableau 5.10).

Vitamines

Vitamine D

C'est de loin la principale vitamine dont les apports peuvent être insuffisants dans les pays industrialisés. Elle joue un rôle essentiel dans l'absorption du calcium, la minéralisation osseuse et la prévention du rachitisme. Les ANC/VNR en vitamine D sont indiqués dans le tableau 5.10. Les réserves en vitamine D du nouveau-né dépendent de celles de sa mère, et sont le plus souvent faibles en Europe. Le lait maternel contient peu de vitamine D (0,5 à 2 µg/L, soit 20 à 80 UI/L) et les préparations lactées sont enrichies en vitamine D mais insuffisamment. La prévention du déficit en vitamine D repose sur :

- la supplémentation des femmes enceintes au début du 7e mois de grossesse (en particulier en cas de dernier trimestre hivernal ou printanier) avec une dose unique de 80 000 à 100 000 UI ;
- jusqu'à 18 mois, la supplémentation :
  - de 600–800 UI/j chez l'enfant recevant une préparation lactée,
  - de 800–1 000 UI/j chez l'enfant allaité ou recevant un lait non enrichi en vitamine D ;
- après 18 mois et jusqu'à l'adolescence, la supplémentation automno-hivernale par la prise orale de 2 doses de charge de 80 000–100 000 UI chacune, l'une en novembre-décembre et l'autre en février-mars.

Vitamine K

Elle joue un rôle essentiel dans la synthèse des facteurs de coagulation, en particulier en période néonatale. Les ANC/VNR en vitamine K sont de 5 µg/j de 0 à 6 mois, 10 µg/j de 6 mois à 1 an et 12 µg/j entre 1 et 3 ans. Afin de prévenir la maladie hémorragique du nouveau-né, il est recommandé de donner 1 mg de vitamine K *per os* à la naissance et au 3e–4e jour de vie. Pour tenir compte de la faible teneur en vitamine K du lait maternel, une troisième supplémentation de 1 mg *per os* est recommandée à l'âge d'un mois en cas d'allaitement exclusif.

Alimentation du nourrisson

L'évolution de la maturation des fonctions physiologiques, en particulier digestives, rénales et neurosensorielles, permet d'individualiser trois périodes clés dans l'alimentation du nourrisson (< 1 an) et du jeune enfant (1–3 ans) :

1. **alimentation lactée exclusive :** de la naissance à 4–6 mois. L'équipement enzymatique du tube digestif permet la digestion des protéines, des lipides et des glucides du lait maternel ou des préparations lactées, mais pas encore de grandes quantités d'amidon. Les limites des capacités rénales (concentration-dilution des urines) pendant les 2–3 premiers mois justifient de veiller à la charge osmotique du régime, c'est-à-dire aux apports en protéines et en sel ;

2. **diversification alimentaire :** de 4–6 à 12 mois. La diversification alimentaire est définie dans les pays industrialisés comme l'introduction d'aliments autres que le lait (lait maternel ou préparation industrielle) ;
3. **alimentation totalement diversifiée :** après 12 mois. Une alimentation de type adulte est possible, tout en veillant à la prévention des principaux déficits nutritionnels à cet âge (fer, vitamine D, DHA).

Alimentation lactée exclusive (de 0 à 4–6 mois)

Allaitement maternel

L'allaitement maternel (dénommé allaitement dans la suite du chapitre) est une pratique intime, dont la décision est de la responsabilité de chaque femme. C'est aussi une question de santé publique, à la lumière des bénéfices pour la santé de l'enfant allaité et de sa mère. La prévalence et la durée de l'allaitement en France sont parmi les plus faibles d'Europe. En 2010, le taux d'initiation de l'allaitement en maternité en France métropolitaine était de 70 % et sa durée médiane de 15 semaines.

Dans le respect absolu des convictions de chaque femme et pour lui permettre de prendre sa décision dans les meilleures conditions, il est de la responsabilité des professionnels de santé de donner une information claire, objective et loyale sur la pratique de l'allaitement et sur ses bénéfices, et de soutenir le projet d'allaitement si c'est le choix de la mère.

Composition du lait maternel

Le lait maternel (LM) satisfait à lui seul les besoins nutritionnels du nourrisson pendant les 6 premiers mois, à l'exception de la vitamine D et de la vitamine K. L'enfant allaité est la référence en matière de croissance et de développement : « *Breast is best* ».

Les principaux éléments de la composition du LM mature (> 15 jours) et du lait de vache sont indiqués dans le tableau 5.11. Par rapport au lait de vache, le LM se caractérise par :

- une teneur en protéines environ 3 fois inférieure, témoignant d'une excellente absorption de ses acides aminés et de leur adéquation aux besoins du nourrisson ;
- une teneur en lipides similaire, mais avec une digestibilité et un coefficient d'absorption très supérieurs. Ceci est lié en particulier à la présence dans le LM d'une lipase dépendante des acides biliaires du nouveau-né qui compense l'insuffisance des lipases pancréatiques. Le LM est riche en ARA et en DHA ;
- la présence d'oligosaccharides. Constitués de 5 sucres élémentaires (glucose, galactose, N-acétylglucosamine, fucose, acide sialique), de structure ramifiée, leur nombre dépasse 200. Ils jouent un rôle majeur dans la mise en place de l'écosystème bactérien colique dominé, chez l'enfant allaité, par les bifidobactéries, en particulier *Bifidobacterium bifidum* et, de ce fait, dans la protection contre les infections intestinales ;
- une teneur en sels minéraux très inférieure à celle du lait de vache, qui contribue à une faible charge osmolaire rénale. Il faut souligner la meilleure biodisponibilité de minéraux comme le fer et le zinc en raison de la présence de ligands dans le LM qui facilitent leur absorption ;
- la présence de facteurs non nutritionnels : immunoglobulines sécrétoires (IgAs), facteurs de croissance, cytokines, en particulier anti-inflammatoires, cellules immunocompétentes (macrophages, polynucléaires, lymphocytes B et T), hormones thyroïdiennes et corticostéroïdes, etc.

Tableau 5.11 Composition du lait maternel mature (> 15 jours) et du lait de vache (pour 100 mL).

Constituants	Lait maternel	Lait de vache
Calories (kcal)	60–70	65–75
Protéines (g)	0,8–1,2	3,0–3,7
Lipides (g)	3–4	3,5–4
Acide linoléique (mg)	350	90
Acide α-linolénique (mg)	37	Traces
Glucides (g)	7,5	4,5–5
Lactose (%)	85	100
Oligosaccharides (%)	15	–
Minéraux (mg)	200	900
Sodium (mg)	10–20	70
Calcium (mg)	30	120
Fer (µg)	40–100	20–60
Vitamines		
A (UI)	200	45
D (UI)	0,5–2	1–2
B12 (µg)	0,01	6,6
Vitamine K (µg)	1,5	17
Charge osmolaire rénale (mOsm)	9,3	30,8

D'après LASER Analytica, 2014. Comprehensive literature search and review of breast milk composition as preparatory work for the setting of dietary reference values for vitamins and minerals. EFSA supporting publication 2014 : EN-629.

La composition du LM varie selon le stade de la lactation et le terme de l'enfant. Le colostrum (sécrétion des 3 premiers jours) est très riche en protéines (2 fois plus que le LM mature) et en oligosaccharides (2 fois plus), en sodium, en IgAs et cellules immunocompétentes. La concentration en protéines et AGPI-LC est plus élevée dans le lait d'une mère d'un nouveau-né prématuré. La composition du LM varie selon l'alimentation de la mère, notamment les graisses ingérées (DHA contenu dans les poissons et les produits de la mer). L'alimentation de la mère influence aussi la teneur en iode, sélénium, vitamines A et du groupe B du LM. Cependant, la qualité du LM ne dépend pas de l'état nutritionnel de la mère, sauf en cas de carence en vitamine B12 secondaire à un régime végétalien.

Le LM est donc loin d'être un « simple » véhicule de nutriments, c'est un produit biologique, évolutif et vivant.

Bénéfices-santé de l'allaitement

Les bénéfices-santé de l'allaitement sont difficiles à démontrer. Pour des raisons éthiques évidentes, il est en effet impossible de réaliser des études prospectives randomisées comparant l'allaitement et l'alimentation au biberon. Les études observationnelles ne permettent pas de prouver un lien de causalité.

Dans les pays où les conditions économiques et d'hygiène demeurent précaires, l'allaitement est associé à une réduction considérable de la mortalité infantile. En l'absence d'allaitement, le risque de décès est respectivement 14 et 2 fois

plus élevé chez les enfants de la naissance à 6 mois et ceux âgés de 6 mois à 2 ans. Dans les pays industrialisés, l'allaitement est associé chez le nourrisson à un moindre risque de diarrhées aiguës, d'otites aiguës et d'infections respiratoires sévères à l'origine d'hospitalisations. L'allaitement d'une durée au moins égale à 3 mois est associé à une diminution du risque d'asthme et d'eczéma pendant les 2–3 premières années de la vie chez les enfants à risque d'allergie (au moins un parent du 1er degré allergique), ainsi qu'à une diminution du risque d'obésité et de surpoids pendant l'enfance et l'adolescence, de diabète de type 2, et de maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI).

Chez les enfants prématurés, l'alimentation avec du LM (ou du lait provenant de donneuses *via* un lactarium) favorise la maturation des fonctions digestives et la tolérance à l'alimentation par voie orale. Elle diminue le risque d'entérocolite ulcéronécrosante, et est associée à de meilleures performances cognitives chez les nouveau-nés très prématurés (terme < 32 semaines).

L'allaitement favorise également les interactions entre la mère et l'enfant ainsi que l'attachement, et constitue un avantage économique non négligeable par rapport au coût des préparations pour nourrissons et de suite.

L'allaitement a aussi des effets bénéfiques pour la santé de la mère. La perte de poids et la diminution de la masse grasse sont plus rapides dans les 6 premiers mois du *post-partum* chez les femmes allaitantes. L'allaitement est associé à une diminution de l'incidence du cancer du sein avant la ménopause et du cancer de l'ovaire, du diabète de type 2 et de la dépression du *post-partum*.

Les contre-indications de l'allaitement sont peu nombreuses : infection par le VIH ou l'HTLV, galactosémie, exposition à des isotopes radioactifs, maladie chronique invalidante, tuberculose active, chimiothérapie anticancéreuse. Très peu de médicaments contre-indiquent l'allaitement. Les indications du Vidal sont souvent alarmistes voire erronées ; en cas de doute, il faut consulter les centres régionaux de pharmacovigilance ou le CRAT (Centre de référence pour les agents tératogènes, lecrat.fr).

Préparations « standards »

Le lait de vache est totalement inadapté à l'alimentation du jeune nourrisson, en raison de son contenu trop riche en protéines et en sodium, et trop faible en acides gras essentiels, fer et vitamine D. Il est formellement proscrit avant un an.

Toutes les préparations commercialisées en France répondent aux règles de composition décrites dans la directive européenne 2006/141/CE du 22 décembre 2006, transposée en droit français par l'arrêté du 11 avril 2008. Cette directive sera remplacée à partir de février 2020 par le règlement délégué 2016/127 de la Commission du 25 septembre 2015. Ces préparations sont utilisées en l'absence d'allaitement ou en complément de celui-ci. Les protéines autorisées sont les protéines de lait de vache, les protéines de soja et, depuis 2013, les protéines de lait de chèvre. Les graisses sont le plus souvent d'origine végétale, rarement d'origine lactée.

La préparation doit être choisie en fonction de l'état nutritionnel du nourrisson, de son niveau de maturité digestive et rénale, et des éventuels antécédents familiaux d'allergie. En cas de mauvaise tolérance de la préparation choisie, le praticien peut être amené à en changer, mais en évitant la « valse des laits », qui n'a souvent aucune justification scientifique. Les allégations (c'est-à-dire la communication) concernant les préparations ne sont pas toujours supportées par des preuves scientifiques, ce qui est contraire à la réglementation européenne.

On distingue selon l'âge de l'enfant et sa période d'alimentation :

- les **préparations pour nourrissons** (dénommées couramment laits « 1er âge »), de la naissance à 4–6 mois : *« denrées alimentaires destinées à l'alimentation particulière des nourrissons pendant les premiers mois de leur vie et répondant à elles seules aux besoins nutritionnels de ces nourrissons jusqu'à l'introduction d'une alimentation complémentaire appropriée »*. Il s'agit donc d'une alternative à l'allaitement maternel ;
- les **préparations de suite** (dénommées couramment laits « 2e âge »), de 4–6 à 12 mois : *« denrées alimentaires destinées à l'alimentation particulière des nourrissons lorsqu'une alimentation complémentaire appropriée est introduite et constituant le principal élément liquide d'une alimentation progressivement diversifiée de ces nourrissons »*. L'intérêt principal des préparations de suite est leur enrichissement en fer, pour tenir compte des apports souvent insuffisants provenant des aliments de diversification ;
- les **préparations pour enfant en bas âge** (dénommées couramment « laits de croissance »), entre 1 et 3 ans. Leur composition a pour principal objectif la prévention des déficits en fer, vitamine D et DHA. Elle n'est pas réglementée au niveau européen mais par chacun des États membres. En France, elle doit répondre à la réglementation sur les préparations de suite. L'enfant consomme laitages et fromages ; le lait de vache peut être utilisé dans les préparations culinaires familiales. Il est préférentiellement remplacé par une préparation pour enfant en bas âge pour le petit-déjeuner et le goûter.

Préparations spécifiques

Les préparations ci-dessous sont destinées à des nourrissons ayant des besoins nutritionnels spécifiques ou à risque élevé de pathologie ou en situation pathologique avérée.

Préparations contenant des prébiotiques ou des probiotiques

Un prébiotique est un ingrédient non digestible qui induit un effet physiologique bénéfique pour l'hôte en stimulant de façon spécifique la croissance et/ou l'activité d'un nombre limité de populations bactériennes déjà établies dans le côlon. Un probiotique est un micro-organisme (tels certains lactobacilles ou bifidobactéries) qui, une fois ingéré en quantité adéquate, demeure vivant lors du transit intestinal et s'implante suffisamment pour modifier la flore intestinale et exercer un effet bénéfique démontré sur la santé de l'hôte.

En dépit de nombreuses études, les bénéfices cliniques démontrés se limitent à :

- des selles plus molles avec certains prébiotiques (mélange 90 % galacto – 10 % fructo-oligosaccharides) ;
- la réduction du risque de diarrhée aiguë chez des nourrissons avec certains probiotiques (*Bifidobacterium lactis* et *Streptococcus thermophilus*).

Préparations hypoallergéniques (HA)

Ce sont des préparations dans lesquelles les protéines du lait de vache (PLV) ont été partiellement hydrolysées dans le but d'en diminuer l'allergénicité. Elles sont indiquées en prévention de manifestations d'allergie aux protéines de lait de vache (APLV) chez les nourrissons à risque d'allergie (ayant au moins un parent du 1er degré – père, mère, frère, sœur – allergique). Les préparations HA sont utilisées dans cette indication à défaut ou en complément de l'allaitement, de manière exclusive jusqu'à l'introduction de la diversification, c'est-à-dire l'âge de 4 à 6 mois, en choisissant une préparation ayant fait la preuve de son efficacité préventive par des études de bonne qualité scientifique.

Les préparations HA n'ont aucune place dans le traitement de l'APLV avérée.

Préparations antirégurgitations (AR)

Ce sont des préparations épaissies par l'adjonction d'amidon (maïs, riz, pomme de terre) ou de farine de caroube afin d'en augmenter la viscosité. Proposées en cas de régurgitations isolées témoignant d'un reflux gastro-œsophagien (RGO) non compliqué, elles n'ont aucun intérêt en cas de RGO sans régurgitations.

Préparations sans lactose

Ce sont des préparations dans lesquelles le lactose est remplacé par de la dextrine-maltose ou des polymères du glucose. La justification théorique de l'utilisation des préparations sans lactose repose sur l'éventualité d'un déficit en lactase (disaccharidase hydrolysant le lactose en galactose et glucose, située au sommet des villosités intestinales) au décours d'un épisode de diarrhée (gastro-entérite) infectieuse, en particulier à Rotavirus. Le lactose n'est alors plus métabolisé, reste dans la lumière intestinale, et provoque un afflux d'eau dans le tube digestif et une pérennisation de la diarrhée. L'intolérance au lactose est assez rare (< 5 % des cas) ; elle ne justifie pas l'utilisation systématique de préparations sans lactose chez tous les nourrissons atteints de diarrhée aiguë, en particulier s'ils sont eutrophiques et sans antécédent notable. Leur utilisation n'est justifiée qu'en cas de récidive ou de pérennisation de la diarrhée (> 5–7 jours) après la réintroduction de la préparation qu'avait l'enfant au moment de l'apparition de la diarrhée. On peut alors conseiller l'utilisation d'une préparation sans lactose pendant 1 à 2 semaines, durée nécessaire à la restauration de l'équipement en lactase au niveau des villosités intestinales.

Préparations à base d'hydrolysats poussés (« extensifs ») de protéines ou d'acides aminés libres

Il s'agit de préparations dans lesquelles les protéines ont été extensivement hydrolysées dans le but d'en réduire le plus possible l'allergénicité. Il peut s'agir de PLV ou, plus récemment mises sur le marché, de protéines de riz. Ces hydrolysats sont habituellement dépourvus de lactose et, pour certains d'entre eux, contiennent des triglycérides à chaîne moyenne, d'absorption facilitée.

Ces hydrolysats sont indiqués en cas d'APLV, en choisissant une préparation ayant fait la preuve de son efficacité par des études de bonne qualité scientifique.

En cas d'inefficacité des hydrolysats de protéines chez un nourrisson ayant une APLV, il faut utiliser une préparation à base d'acides aminés libres, quasiment anallergénique.

Diversification alimentaire

La diversification alimentaire représente l'introduction de nouveaux goûts, de nouvelles textures, de nouvelles couleurs et de nouvelles odeurs qui vont rapprocher progressivement l'alimentation du nourrisson de l'alimentation omnivore de l'enfant plus âgé et de l'adulte. La maturation neurosensorielle permet à l'enfant de se saisir de la nourriture, de la porter à la bouche, de la mastiquer et de s'approprier les aliments dans leur diversité. L'enfant va progressivement exprimer ses préférences alimentaires. Il va s'intégrer dans sa famille *via* les habitudes alimentaires et se socialiser. La diversification alimentaire n'est donc pas qu'un sujet nutritionnel.

Il n'y a pas d'argument nutritionnel pour débuter la diversification avant 4 mois. La diversification ne doit pas être débutée après 6 mois car le lait, qu'il s'agisse du lait maternel ou d'une préparation pour nourrissons, ne permet plus à lui seul de couvrir les besoins nutritionnels à cette période.

Il n'existe aucune règle scientifiquement démontrée pour la réalisation pratique de la diversification. Les recommandations doivent tenir compte de nombreux facteurs : les conditions socioculturelles et économiques et les habitudes alimentaires de la famille, la place de l'enfant dans la fratrie, le couple mère – enfant, le poids des générations précédentes dans la famille, la mode, etc. Il est recommandé d'introduire progressivement les nouveaux aliments, en commençant habituellement en France par les fruits et les céréales, puis les légumes, alors que l'œuf, la viande, le poisson sont habituellement proposés ensuite, mais peuvent l'être d'emblée, dès 4 mois, si c'est le souhait de la famille.

Rien ne justifie plus aujourd'hui de retarder la diversification alimentaire chez les enfants à risque d'allergie, en particulier l'introduction des aliments réputés allergisants (œuf, poisson, arachide, soja, blé, fruits exotiques). L'introduction du gluten peut être faite en petites quantités entre 4 et 12 mois révolus.

Il est utile de souligner quelques principes fondamentaux de la diversification afin d'éviter les erreurs nutritionnelles fréquemment rencontrées. Une diversification trop précoce et surtout trop rapide peut faire diminuer la quantité de lait de l'alimentation, au risque de ne pas couvrir les besoins en calcium, en fer et en AGE si le nourrisson ne reçoit pas au moins 500 mL d'équivalent de lait (LM ou préparation de suite) ou de produits laitiers jusqu'à 1 an. La diversification alimentaire est progressive, faite de présentations successives, de souplesse et d'adaptation aux goûts et à l'appétit de l'enfant, sans jamais imposer mais en sachant proposer de manière agréable. L'évolution porte essentiellement sur les quantités proposées et la consistance, autorisant l'utilisation de la petite cuillère à la place du biberon, tout en variant le plus possible les saveurs, les couleurs et les textures. Chaque nouvel aliment (céréale, légume, fruit, produit laitier dont le fromage, viande, poisson, œuf, etc.) est

introduit selon une séquence variable non établie. Pour les fruits/légumes, il est préférable de proposer une nouveauté par jour, afin que l'enfant apprenne le goût particulier de chacun de ces aliments.

En pratique

Allaitement

L'OMS recommande un allaitement exclusif pendant 6 mois et partiel jusqu'à l'âge de 2 ans en fonction des souhaits de la mère et de l'enfant.

À la naissance, il faut privilégier le contact peau à peau entre le nouveau-né et la mère le plus tôt possible et instaurer l'allaitement précocement, idéalement en salle de naissance et selon la demande du nouveau-né. La position choisie par la mère doit être la plus confortable possible (assise ou couchée). La bouche du nouveau-né doit prendre largement l'aréole et non le seul mamelon. Il n'existe aucun médicament ou régime alimentaire susceptible d'influencer favorablement la sécrétion lactée.

Alimentation par une préparation

La prescription des préparations en poudre (pour nourrissons ou de suite) doit préciser le type de lait, le volume quotidien et le nombre de biberons, ainsi que les modalités de reconstitution, à savoir une cuillère-mesure ajoutée pour 30 mL d'eau faiblement minéralisée.

La quantité de lait quotidienne (mL) pour le nourrisson dans les premiers mois de vie peut être guidée par la règle d'Appert : 200–250 + 1/10^{e} poids (g).

À titre d'exemple, on peut proposer pour un nourrisson non allaité :

- 1re semaine : 6–7 × 10 mL le 1er jour, puis + 10 mL/j, 6–7 × 70 mL le 7^{e} jour ;
- 2^{e} semaine : 6 × 80 mL/j ;
- 3^{e} semaine : 6 × 90 mL/j ;
- 4^{e} semaine : 6 × 100 mL/j ;
- 2^{e} mois : 6 × 120 mL/j ;
- 3^{e} mois : 5 × 150 mL/j ;
- 4^{e} mois : 4 × 180 mL/j.

Les préparations pour enfants en bas âge sont proposées aussi sous forme liquide prête à l'emploi. Le volume de lait proposé est adapté à l'appétit de l'enfant, qui varie d'un biberon à l'autre et d'un jour à l'autre. L'eau du robinet peut être utilisée pour la dilution du lait en poudre ; il est inutile de stériliser les biberons ; il ne faut pas utiliser le micro-ondes pour réchauffer le biberon, dans la crainte de brûlures ORL sévères.

Diversification alimentaire

Elle peut débuter entre 4 et 6 mois. Elle conduit à l'introduction successive de céréales infantiles (farine avec gluten), de légumes et de fruits, de laitages divers et de fromages, de viandes et de poissons, d'œufs. À partir de l'âge de 4–6 mois, il est proposé, en complément de l'allaitement ou des préparations, 1–2 cuillères à café d'un nouvel aliment. Celles-ci sont soit introduites dans le biberon, soit données séparément à la cuillère au fur et à mesure de l'augmentation des quantités. Les aliments de diversification spécifiques pour les bébés commercialisés par les industriels n'ont aucun avantage nutritionnel démontré par rapport aux préparations « maison ».

Chez le nourrisson à risque allergique, la diversification peut être débutée et conduite comme chez l'enfant non à risque d'allergie.

Alimentation totalement diversifiée

Après l'âge d'un an, l'alimentation est totalement diversifiée, comme celle de l'adulte. L'eau pure est la seule boisson à proposer. Un apport de 250 mL/j de préparation pour enfants en bas âge est conseillé de 1 à 3 ans, afin d'assurer des apports suffisants en fer, vitamine D et AGE. L'apport protidique provenant des aliments non lactés peut être limité à 30–50 g/j de viande + poisson + œuf, bien qu'aucun effet délétère ne puisse être attribué avec certitude à un apport en protéines élevé chez le nourrisson et le jeune enfant. Des sucres complexes (céréales, féculents) peuvent être proposés au déjeuner et au dîner. Le grignotage doit être évité.

L'enfant qui ne grossit pas bien

Olivier Mouterde[2]

Préambule

Dans tous les domaines, la pédiatrie est la médecine de l'enfant en évolution : taille, poids, puberté, acquis psychomoteurs, paramètres vitaux et biologiques.

Concernant le poids, un enfant naît avec un poids moyen de 3,5 kg, il va doubler son poids en 5 mois, le tripler en 18 mois, le multiplier par 10 en 11 ans et au total par 15 à 20 en fin de croissance.

La prise de poids est donc un phénomène continu, paramètre majeur de surveillance du nourrisson, de l'enfant puis de l'adolescent. Le terme « enfant qui grossit » suppose une cinétique et non un état.

La survenue d'un problème de santé, quel qu'il soit, entraîne un ralentissement de la prise de poids, le délai étant d'autant plus court que l'enfant est jeune et avec une prise de poids physiologique rapide. Chez le nourrisson par exemple, le retentissement pondéral d'une pathologie est détectable en quelques jours, voire quelques heures ; ce signe est très sensible mais très peu spécifique. Il n'en est pas de même chez l'adolescent ou quelques mois sont nécessaires pour détecter un problème de poids isolé, si le carnet de santé est rempli et consulté… ce qui n'est malheureusement pas toujours le cas à cet âge.

Chez l'enfant, la stagnation pondérale a la même valeur qu'une perte de poids, le déficit pouvant être aisément calculé selon la durée, l'accroissement pondéral moyen de l'âge et le couloir sur lequel l'enfant se trouvait sur la courbe de croissance avant l'évènement. Par exemple, un enfant de 24 mois qui ne grossit pas pendant 6 mois a « perdu » près de 1 kg, soit 10 % de son poids.

Il est impossible de parler du poids sans parler de la taille, qui suit globalement la prise de poids : le nourrisson

[2] Merci à Arnaud de Luca et Christian Copin pour leur lecture du manuscrit.

prend en moyenne 25 cm la 1re année, puis 10 cm/an jusqu'à 3 ans, 5 à 6 cm/an jusqu'au début de la puberté, puis 8 à 10 cm/an jusqu'à soudure des cartilages de conjugaison. Depuis la naissance, l'enfant multiplie sa taille par 3 à 4. La chronologie des variations de poids doit être analysée avec celle de la taille. Par exemple une hypothyroïdie, un syndrome de Cushing, un déficit en GH se traduisent par une cassure de courbe de taille, précédant et contrastant avec une prise de poids exagérée. À l'inverse, une intolérance au gluten peut se manifester par une cassure de courbe de poids, suivie avec un délai variable selon l'âge (plus court chez le plus jeune enfant) par une cassure de la courbe de taille. La relation entre les variations de poids et de taille et leur chronologie respective sont donc des éléments sémiologiques majeurs pour s'orienter vers une pathologie organique et suggérer des diagnostics.

Enfin, le déclenchement de la puberté se fait à une date variable selon les enfants de façon physiologique mais aussi pathologique, et il est, dans une certaine mesure, corrélé à l'état nutritionnel. Un garçon restant mince et petit sans signe de puberté à 14 ans est considéré parfois à tort comme ayant un retard simple de puberté, alors que sa croissance et son développement pubertaire peuvent être freinés par une dénutrition parfois isolée, que seule la courbe de poids et de taille permet de dépister (fig. 5.7).

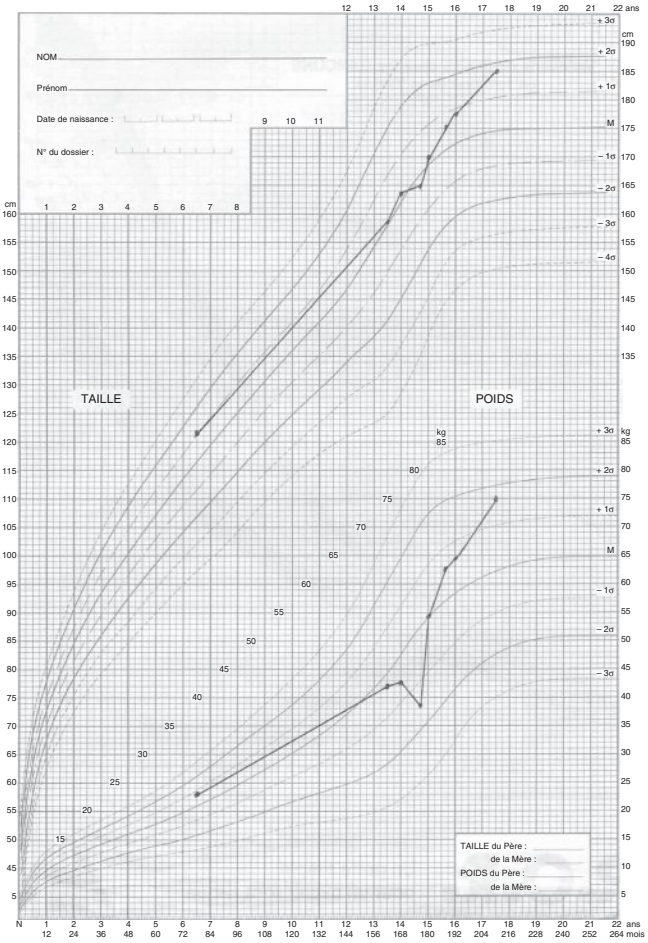


Fig. 5.7 Adolescent atteint d'une maladie de Crohn iléale terminale paucisymptomatique. Absence de surveillance staturopondérale régulière, perte d'un couloir en taille et poids, retard pubertaire et rattrapage spectaculaire après prise en charge thérapeutique.

Petit poids : d'où vient-il ?

Une consultation médicale complète est indispensable, incluant un interrogatoire sur le contenu et le déroulement des repas, les antécédents personnels et familiaux et la recherche d'une anomalie de l'examen physique.

En dehors de situations évidentes et de diagnostic établi retentissant sur la croissance (insuffisance cardiaque, polyhandicap, etc.), l'enquête sur un « petit poids » isolé doit débuter par les antécédents. Le poids et la taille des parents, des frères et sœurs voire des autres collatéraux proches peuvent être informatifs. Si la mère est petite et mince, si les enfants précédents ont été petits et minces avant de grossir de façon plus importante ensuite, il n'est peut-être pas nécessaire de pratiquer d'investigations.

Le retard de croissance intra-utérin (RCIU) est une grande cause de poids insuffisant dans les premiers mois ou premières années. S'il est important (en particulier au-dessous de –2DS), associé à des signes dysmorphiques, des malformations, un retard de développement, etc., l'enquête génétique est bien sûr au premier plan, à la recherche d'un syndrome identifiable.

Petit poids : où va-t-il ?

Les parents consultent pour une insuffisance pondérale du nourrisson, ou le médecin s'inquiète devant la courbe de poids.

La courbe de poids est-elle normale ?

Prenons le cas du RCIU (p. ex. pour une fille sur les courbes de Sempé). Un enfant situé sur la courbe de –2 DS va prendre 2,5 kg entre 3 et 9 mois, passant de 4 à 6,5 kg. Un enfant suivant la courbe de +2DS va prendre 4 kg, passant de 6,5 à 10,5 kg. L'alimentation est souvent proportionnelle en quantité, autre motif d'inquiétude pour les « petits poids ». Dans les deux cas, la croissance est normale, mais l'enfant petit consulte car il « grossit mal ». Ce n'est pas en mangeant plus qu'il va grossir et grandir plus !

Autre exemple, les maigreurs génétiques et constitutionnelles. Certaines maladies génétiques s'accompagnent d'une maigreur (63 d'après Orphanet), dont par exemple la maladie de Marfan (fig. 5.8). On retrouve ici l'importance de l'étude familiale, la recherche de signes et malformations associés et l'intervention des généticiens.

La maigreur constitutionnelle est une entité mal connue (10 000 publications sur l'anorexie mentale en un siècle, 35 sur la maigreur constitutionnelle en 70 ans). Il s'agit de sujets maigres, dont la famille comporte des individus maigres, mais qui suivent leur courbe de poids, la courbe de taille étant également régulière mais à un niveau supérieur. La physiologie de ces sujets fait appel aux hormones régulatrices de la faim et de la satiété, au métabolisme des graisses (graisses brune, beige et blanche). On trouve dans cette

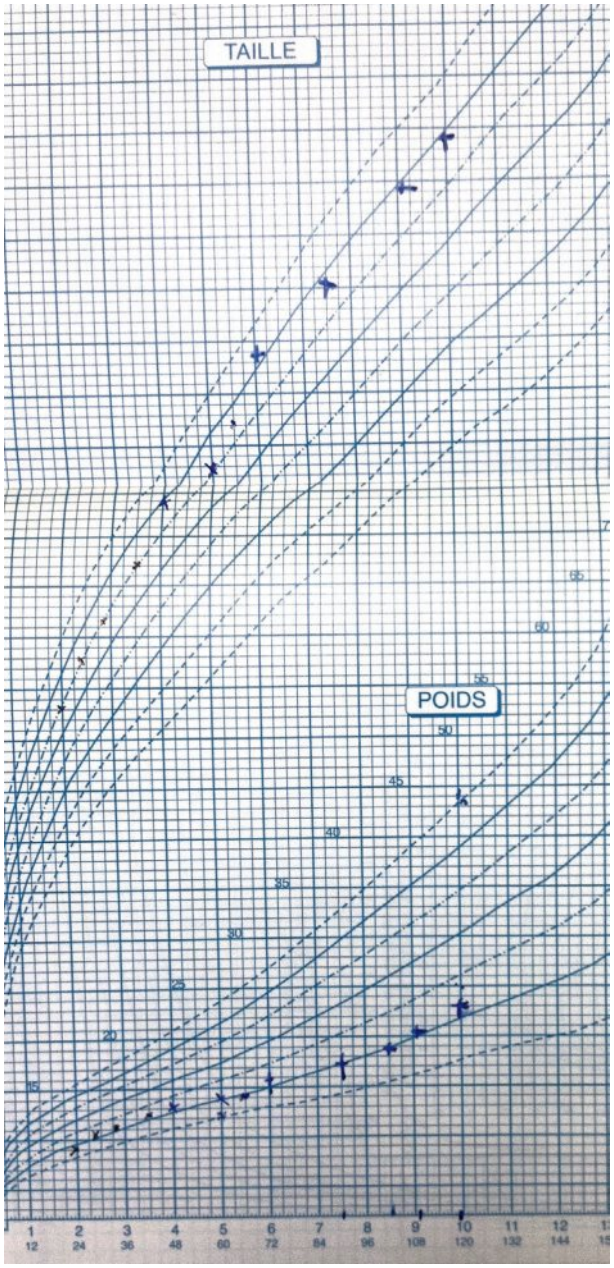


Fig. 5.8 Grande taille et maigreur génétique avec cinétique de croissance normale. *Remerciements au Dr C. Dumant.*

population des enfants mangeant peu (mécanisme de satiété précoce, petits mangeurs), mais aussi des enfants mangeant normalement (augmentation des dépenses énergétiques par l'activité ou la graisse brune). L'élément important est que l'enfant a toujours été mince et suit son couloir, ce qui élimine *a priori* une pathologie évolutive.

Ces maigreurs sont le motif de nombreuses consultations, surtout en cas de petit infléchissement temporaire qui fait passer l'enfant sous le seuil « fatidique » des –2DS. Si la courbe de taille suit également son couloir, si l'enfant est en bon état général avec un examen normal, une réassurance suffit, accompagnée d'une mise en garde contre les pressions alimentaires indues. Forcer un enfant à manger (en dehors des règles éducatives raisonnables) est toujours un échec dans toutes les situations, y compris les pathologies organiques, et ne fera pas grossir ni grandir un enfant constitutionnellement maigre, ou malade.

En fait, ces enfants sortent de ce chapitre… Il ne s'agit pas d'enfants qui ne grossissent pas, mais d'enfants qui grossissent à leur rythme, qui inquiètent parents et/ou médecins. Ils justifient une réassurance des parents, et un suivi clinique simple de la croissance et de la nutrition, y compris dans ses aspects éducatifs et psychologiques.

Nous pouvons ici citer aussi des enfants à croissance normale, avec une inquiétude pathologique de la part des parents sur le poids ou l'alimentation (les trop gros nourrissons sont valorisés par certains termes : « il est bien portant », « il est de grande vie », « il n'est pas à plaindre », « il profite bien », etc.). Dans certaines cultures, l'embonpoint est un signe de richesse et de santé.

Variations bénignes ou physiologiques de courbe de poids

Chez l'enfant, la prise de poids peut subir des variations dans le temps, sans nécessiter de prise en charge médicale. Deux étapes particulières sont en pratique à connaître :

- l'âge de 6–10 mois où coïncident la rencontre des virus en collectivité et la perte des anticorps maternels. Une succession d'otites, de rhinopharyngites et de bronchites peut altérer temporairement la croissance. Par ailleurs, il s'agit de l'âge de la diversification pendant laquelle l'apport calorique peut diminuer ;
- l'âge de 12–18 mois avec l'acquisition de la marche et une activité physique parfois intense pour découvrir le monde accessible debout…

Par ailleurs, certains enfants grossissent (et/ou grandissent) de façon rapide à partir de la naissance, puis peuvent passer sur la courbe génétique (*cf.* les antécédents familiaux) dans les 3 premières années, ce qui se traduit par une inflexion de courbe, qui se redresse ensuite pour suivre son couloir. Dans ces cas, la valeur de l'examen clinique reste majeure, ainsi que le suivi, qu'il faut avoir le courage de programmer sans examens complémentaires indus, lorsque l'examen est rassurant.

L'enfant qui ne grossit pas bien

Nous avons donc évoqué les petits poids constitutionnels, l'enfant maigre mais qui grossit régulièrement, les variations banales de courbes de poids. Nous en venons à leurs variations pathologiques. La dénutrition, d'après les études Epinut, n'est pas rare et touche environ 10 à 15 % des enfants hospitalisés.

Pour mémoire, ce chapitre inclut l'enfant qui maigrit et l'enfant qui ne grossit pas, tous deux « croisant » les courbes de croissance.

L'important n'est pas la courbe de référence utilisée, mais la variation relative de la courbe de l'enfant par rapport à celle-ci.

Quels chiffres, quelle définition ?

Il est conseillé (sous réserve de signes cliniques alertant plus tôt) de s'inquiéter pour une stagnation pondérale isolée d'un

mois dans le 1er semestre, de 3 mois dans le 2e semestre, de 6 mois ensuite.

Mesurer le poids et la taille donne 3 informations importantes :

- *l'indice de masse corporelle*, qui permet de parler d'insuffisance pondérale (< 3e percentile pour l'âge et le genre sur la courbe d'IMC) ;
- *le poids pour la taille*, qui compare le couloir respectif de ces deux paramètres. En cas de stagnation ou de perte de poids, le poids change de couloir par rapport à celui de la taille. Ceci définit la suspicion de dénutrition aiguë, à partir de 80 % du poids idéal pour une taille donnée (ou < –2DS) ;
- *la taille pour l'âge*, paramètre de dénutrition chronique. Le poids stagnant ou diminuant, la taille va s'en ressentir après un délai variable selon l'âge. On évoque une dénutrition chronique en dessous de –2DS. Attention, une dénutrition chronique prolongée peut faire paraître l'enfant harmonieux, du fait de son retentissement sur la taille et le poids.

Le rapport périmètre brachial (au niveau du biceps) sur périmètre céphalique est un indice de dénutrition chez un enfant de 3 mois à 4 ans s'il est inférieur à 0,3. Attention, une cassure de la courbe de périmètre crânien, autre paramètre à surveiller les premières années, témoigne d'une pathologie cérébrale et non d'une dénutrition.

Attention

Ces deux derniers paragraphes n'évoquent que des « photographies » ponctuelles au sujet de l'état nutritionnel, qui ne tiennent pas compte de la cinétique, des antécédents familiaux, de l'âge. S'il s'agit de signes d'alerte, ils ne permettent pas des diagnostics de dénutrition ou même de mauvaise prise pondérale (maigreur constitutionnelle, petite taille constitutionnelle, RCIU, etc.).

Prise en charge

Elle fait appel à tous les domaines de la pédiatrie. En effet, la plupart des atteintes d'organes peuvent conduire à un retentissement sur la prise de poids. La clinique apporte des éléments en faveur du diagnostic (diarrhée chronique, dyspnée, etc.) et de la dénutrition (tristesse, anomalie des phanères, etc.).

De nombreuses classifications et acronymes sont proposés. La figure 5.9 propose une classification des causes de mauvaise croissance pondérale.

Un élément clinique intéressant : un enfant dénutri qui garde un bon état général (enfant souriant malgré une perte de poids importante) est une situation étonnante, qui limite les hypothèses *a priori* ; cela évoque avant tout une anorexie, un syndrome d'apnée du sommeil et, beaucoup plus rarement, un syndrome de Russel (tumeur diencéphalique cachectisante).

Parfois, plusieurs mécanismes soulignés dans la figure 5.9 se cumulent : dans la mucoviscidose interviennent l'augmentation des besoins, l'infection chronique, l'insuffisance respiratoire, les pertes fécales de graisses, les facteurs psychologiques, etc. Dans la maladie de Crohn se cumulent les troubles digestifs, l'inflammation chronique, la malabsorption, l'anorexie.

- Devant des signes cliniques autres que la simple courbe de poids, un certain nombre d'hypothèses peuvent être évoquées. Ceci renvoie aux erreurs diététiques (ou insuffisance lactée chez le nourrisson allaité), à la diarrhée chronique (*cf.* chapitres 15), aux troubles du comportement alimentaire (*cf.* chapitre 6), à la nutrition du polyhandicapé (*cf.* chapitres 8), à l'hypoxémie chronique, à la dyspnée de sommeil (*cf.* chapitre 25), à la maltraitance (*cf.* chapitre 7), aux régimes déviants, à l'hyperthyroïdie (*cf.* chapitre 14), aux infections chroniques (*cf.* chapitre 18), etc. qui ne sont pas détaillés ici. Certaines de ces situations justifient un soutien nutritionnel sous forme

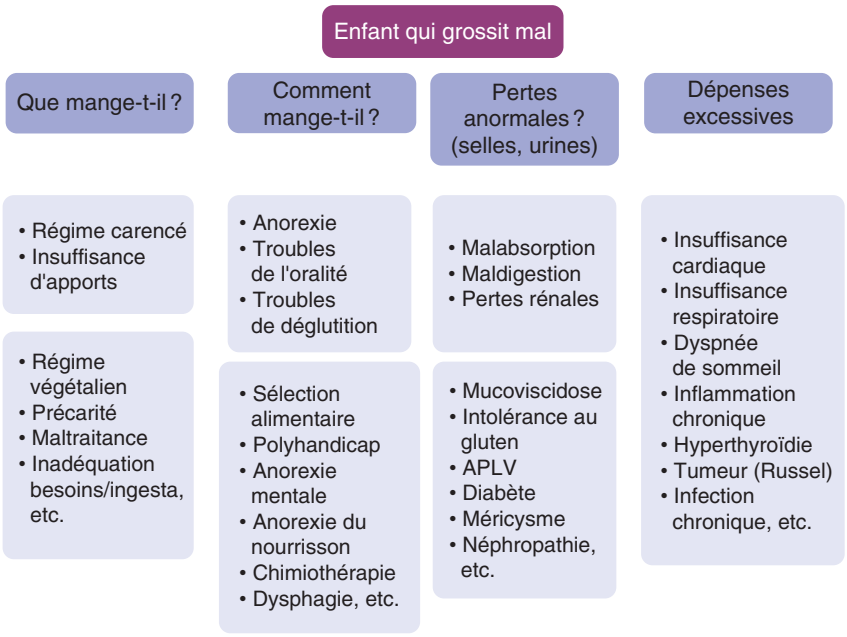


Fig. 5.9 Causes de mauvaise croissance pondérale.

d'enrichissement de l'alimentation suivi, en cas d'échec, de la prescription de compléments nutritionnels oraux (p. ex. dans la mucoviscidose), de modification des textures, positions et outils (polyhandicapé), avant d'envisager une nutrition partielle ou de complément par sonde nasogastrique sur le court terme, gastrostomie sur le long terme (p. ex. polyhandicapé).

- Dans les manuels nord-américains est proposé un diagnostic « d'insuffisance d'apport calorique », chez des enfants en insuffisance pondérale sans signes cliniques et sans cause évidente. Une diététicienne fait une enquête alimentaire et trouve un apport calorique inférieur aux valeurs théoriques pour l'âge. Ceci entraîne des conseils d'enrichissement de l'alimentation, pouvant de fait s'accompagner d'insistances potentiellement délétères pour la relation de l'enfant et de ses parents à l'alimentation. Des stimulants de l'appétit sont cités en 2e intention. En l'absence de régime anormal, de troubles du comportement alimentaire et de pathologie organique anorexiante, ce diagnostic et cette attitude paraissent discutables. Dans ce type de démarche, les médecins ont une responsabilité en incitant les parents à enrichir ou insister, avec un risque de déclencher des troubles du comportement alimentaire, sans aucune efficacité durable sur la prise calorique et la croissance.

Une prise en charge médicale est toujours capable de faire grossir un enfant, parfois au prix d'une nutrition par sonde nasogastrique ou de gastrostomie. Ceci ne peut s'imaginer qu'avec un diagnostic le justifiant, un objectif, une échéance de réévaluation régulière (fig. 5.10).

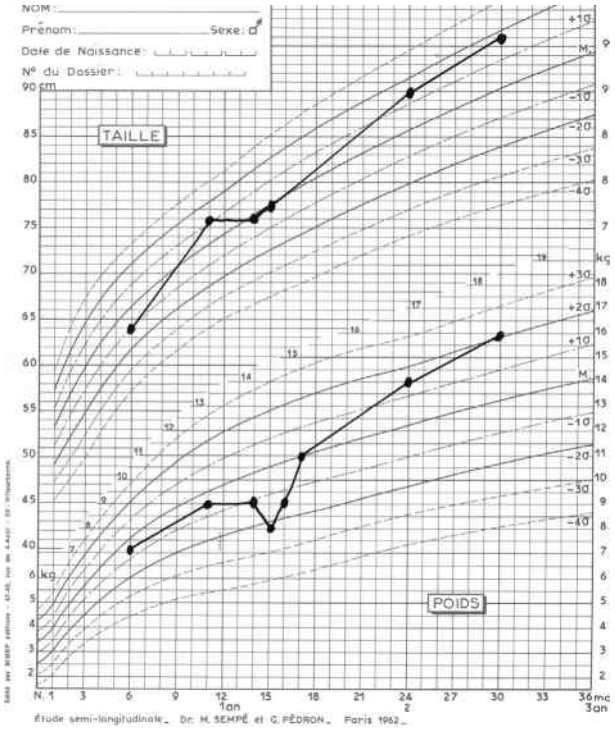


Fig. 5.10 Courbe typique d'intolérance au gluten et évolution sous régime.

Quel bilan pour une cassure de courbe de poids d'allure organique isolée ?

Le terme « bilan » est détestable et devrait être remplacé par des questions précises orientées par la clinique. Dans cette situation où aucun point d'appel clinique ne donne une hypothèse diagnostique, un bilan de débrouillage peut aider, par exemple :

- à visée diagnostique : recherche d'inflammation, de maladie cœliaque, d'insuffisance rénale, de cholestase infraclinique, d'hyperthyroïdie ;
- à la recherche de signes biologiques de dénutrition : ferritine, pré-albumine, albumine, âge osseux, vitamines, IGF-1. La biologie n'est cependant ni nécessaire ni fiable pour le diagnostic de dénutrition.

Certains pointent cependant la faible rentabilité des bilans « d'emblée » prescrits pour ce motif chez l'enfant hospitalisé et plaident pour une observation préalable du comportement et des relations parents – enfant.

Chez le jeune nourrisson, l'allergie aux protéines du lait de vache peut prendre différents visages trompeurs. La mauvaise prise pondérale en fait partie, avec dans ce cas des IgE spécifiques quasi constamment négatives. Un test d'éviction-réintroduction est indiqué en cas de suspicion, en utilisant un hydrolysat extensif d'efficacité prouvée.

La chronologie des variations respectives du poids et de la taille est d'importance majeure, en l'absence d'autres signes cliniques d'orientation :

- cassure de poids puis de taille : dénutrition chronique (multiples causes) ;
- cassure de poids isolée : dénutrition aiguë ou situation non organique ;
- cassure de taille avec poids normal ou élevé : pathologie endocrinienne (déficit en GH, hypothyroïdie, Cushing, etc.) ;
- prise de poids excessive avec grande taille relative à l'âge : obésité commune ;
- prise de taille excessive avec poids normal ou élevé : cause endocrinienne (puberté précoce, hyperthyroïdie, hypersécrétion de GH) ;
- taille et poids à -2DS de façon régulière : cinétique de croissance normale (RCIU ?) ;
- taille normale ou élevée et poids bas suivant leurs couloirs : maigreur constitutionnelle, certaines causes génétiques ;
- infléchissement du poids et de la taille, puis redressement sans traitement : passage sur la courbe génétique.

Dépistage systématique des troubles visuels et auditifs au cabinet

Gérard Beley

Troubles visuels

L'examen des fonctions visuelles dès les premiers mois et les premières années de la vie doit permettre :

- de repérer très tôt les malformations et les pathologies majeures du globe oculaire dans les premières semaines ;

- de repérer, si possible vers l'âge de 1 an, à l'âge préverbal, les anomalies amblyogènes. Ce repérage est l'étape la plus difficile avec des moyens limités et des résultats médiocres mais la mise sur le marché des réfractomètres pédiatriques automatiques est une avancée ;
- de dépister chez l'enfant plus grand les fréquents troubles de la réfraction.

Le but est d'adresser à l'ophtalmologiste tous les enfants atteints de pathologie et le moins possible d'enfants sans troubles.

Prérequis

La vue est une fonction très immature à la naissance. La maturation anatomique et fonctionnelle se fait en plusieurs années.

Maturation de la vue

L'acuité visuelle est de 1/30 à la naissance. Le nouveau-né cligne à la lumière vive ; il fixe un visage à très faible distance.

À 1 mois, son acuité lui permet de voir un crayon à 30 cm. À 4 mois, il voit la mine du crayon à 30 cm (acuité de 1/10), commence à voir les couleurs et sa convergence est normale. À 6 mois, la vision binoculaire est installée, mais l'acuité est encore faible (2/10). Ce n'est qu'à 1 an qu'il voit un cheveu à 30 cm (acuité 4/10).

Amblyopie

Une perturbation dans ce développement peut altérer définitivement la fonction visuelle et entraîner une vision plus basse unilatérale le plus souvent et une absence de vision binoculaire : c'est l'amblyopie. On retient trois types d'amblyopie :

- l'amblyopie organique, due à une anomalie du globe oculaire (cataracte, rétinopathie, rétinoblastome, glaucome, etc.) quelles qu'en soient la nature ou la localisation ;
- l'amblyopie de privation, reliée à l'absence de stimuli appropriés atteignant la rétine du fait d'un obstacle sur le trajet des rayons lumineux. Elle n'est pas toujours distinguée de l'amblyopie organique. Il s'agit souvent d'une anomalie des paupières (ptosis, angiome). L'intérêt de l'individualiser est une raison pronostique : dans l'amblyopie de privation, la suppression de l'obstacle peut entraîner la récupération, alors que dans l'amblyopie organique, la récupération est plus aléatoire ;
- l'amblyopie fonctionnelle, où aucune lésion du moins apparente ne vient expliquer la baisse d'acuité visuelle. C'est l'amblyopie liée au strabisme et aux troubles de la réfraction.

Justification du dépistage de l'amblyopie

L'Anaes (aujourd'hui HAS) justifie le dépistage des troubles visuels pour les raisons suivantes :

- la prévalence importante du strabisme et de l'anisométropie, facteurs les plus amblyogènes ;
- l'accessibilité de ces pathologies à un traitement simple et efficace ;
- la réversibilité de l'amblyopie sous traitement n'existant que pendant une période dite sensible qui se situe avant 3 ans.

Qui adresser à l'ophtalmologiste ?

Le travail du médecin qui prend en charge un enfant consiste donc à dépister les enfants suspects de troubles visuels : malformations chez le tout-petit, facteurs amblyogènes à l'âge préverbal, troubles de la réfraction chez le plus grand. On identifie ces enfants en tenant compte des antécédents, des signes d'appel, puis des résultats d'examens systématiques.

Antécédents

Ce sont d'abord les enfants ayant des facteurs de risque de problèmes visuels : prématurité, petit poids de naissance, souffrance neurologique périnatale, trisomie 21, craniosténose, embryopathies (toxoplasmose, rubéole), exposition *in utero* aux drogues ou à l'alcool.

Ce sont ensuite ceux ayant des antécédents familiaux : strabisme, myopie précoce, amblyopie, astigmatisme, maladie ophtalmologique héréditaire.

Ainsi tout enfant présentant des antécédents familiaux ou des facteurs de risque personnels doit bénéficier d'un examen complet chez un ophtalmologiste avec étude de la réfraction sous cycloplégie.

Signes d'appel

Chez le tout-petit, des anomalies de la cornée, une leucocorie, un nystagmus sont des signes qui impliquent un examen dans les jours qui suivent.

Les anomalies des paupières et du globe, l'absence de poursuite oculaire, un strabisme constant, un torticolis nécessitent un examen ophtalmologique.

Après 4 mois, tout strabisme même intermittent est pathologique et nécessite un avis ophtalmologique.

De 6 mois à l'acquisition du langage (âge préverbal), s'ajoutent aux signes précédents des chutes fréquentes, une photophobie ; mais ces signes sont rares.

À l'âge verbal, on peut citer enfin les céphalées, des difficultés scolaires.

Anomalies à un examen systématique

Mais des enfants sans antécédents personnels ou familiaux et sans signes d'appel peuvent être porteurs de troubles visuels et il est donc indispensable de faire des examens systématiques. L'Anaes conseille des examens différenciés selon l'âge. Le guide réalisé par la DGS et la Société française de pédiatrie (2009) explique la réalisation pratique de ces examens.

Examen à la naissance, 2 et 4 mois de vie recommandé par le carnet de santé

Cet examen comporte un examen anatomique à l'aide d'un lampe-crayon des paupières, des globes oculaires, de la cornée, de l'iris, des pupilles qui doivent être rondes, noires et de même taille ; l'étude de la lueur pupillaire se fait avec un ophtalmoscope (plus souvent avec un otoscope).

Il faut ensuite rechercher le réflexe d'attraction du regard à la lumière douce, la poursuite oculaire avec un œil-de-bœuf, le réflexe photomoteur, le réflexe de fermeture des paupières à l'éblouissement.

Toute anomalie à cet examen nécessite un examen ophtalmologique, mais celui-ci doit être réalisé dans les jours qui suivent en cas de mégalocornée, de leucocorie ou d'anomalie de la lueur pupillaire.

Examen préverbal

Un examen avant 1 an est favorisé par la ROSP (Rémunération sur objectif de santé publique). L'interrogatoire et l'examen externe de l'œil sont recommandés comme chez le tout-petit. Les réflexes précédemment cités doivent être également recherchés.

Il faut faire un dépistage du strabisme par l'étude des reflets cornéens (en cas de strabisme un reflet est au centre d'une pupille et l'autre est décentré), des lunettes à secteur (relation différente entre le bord du secteur et la pupille), du test à l'écran unilatéral, puis alterné (on observe un mouvement de l'œil non caché quand l'autre reprend la fixation en cas de strabisme).

Le dépistage de l'amblyopie se fait par la défense à l'occlusion (l'occlusion du bon œil est mal tolérée) et les lunettes à secteur (si l'œil gauche est amblyope, l'enfant tourne la tête pour regarder un objet situé sur sa gauche). Le test de Lang recherche la vision binoculaire. Sa présence élimine l'amblyopie. Le Bébé-Vision (sur le principe des cartes de Teller), non recommandé par l'Anaes, estime l'acuité de chaque œil séparé et peut permettre de dépister des amblyopies.

Ces examens sont difficiles. Si le médecin est peu habitué à ces tests ou s'il a un doute, il peut confier cette recherche à un orthoptiste.

Mais aucune publication n'a étudié la sensibilité et la spécificité de ces examens et n'a rapporté les faux positifs et faux négatifs de ces dépistages. En 2002, l'Anaes recommandait un examen de la réfraction après cycloplégie pour tous les enfants même en l'absence d'anomalie à ce bilan visuel. La démographie des spécialistes en ophtalmologie n'a jamais permis cette attitude. L'Anaes déconseillait les réfractomètres portables en raison de leur performance insuffisante à l'époque. L'évolution de cette technique a changé cette donnée (*cf.* ci-dessous).

À l'âge verbal (après 2 ans)

On ajoute aux examens précédents la mesure de l'acuité visuelle de loin faite avec des images isolées (Pigassou) ou groupées (Cadet Image), ou des lettres chez le plus âgé. Il faut essayer de tester dès 2 ans (seuls les enfants très coopératifs et précoces en langage réussiront). Il faut le répéter à 2 ans ½ (à cet âge, plus d'enfants répondront). À 3 ans, âge auquel cette évaluation est demandée pour la première fois par le carnet de santé, tout échec (retard de langage, refus de coopération) nécessite un examen chez un ophtalmologiste.

Autoréfractométrie

La skiascopie (détermination de la réfraction de l'œil) après dilation représente l'examen diagnostique de référence. Mais elle nécessite un opérateur entraîné et un temps très long ; elle est difficilement compatible avec un dépistage de masse. Dès 2002, l'Anaes souhaitait le développement d'outils permettant l'étude de la réfraction sans cycloplégie.

Les réfractomètres qui utilisent le principe de la skiascopie et de la rétinoscopie ont été une solution alternative. Mais les autoréfractomètres fixes nécessitent l'immobilité du sujet. Massifs et impersonnels, ils imposent une distance d'examen très faible et sont difficilement compatibles avec l'examen d'un tout-petit.

Dès 1995 sont apparus les premiers autoréfractomètres portables. Ces appareils étaient déjà plus rapides (mais 10 à 15 secondes), ne nécessitaient pas d'immobilisation et permettaient un usage ambulatoire mais ne pouvaient pas faire une mesure simultanée des deux yeux. En raison de ces insuffisances, ils étaient déconseillés en 2002.

Depuis, les appareils ont beaucoup évolué et les réfractomètres automatiques à présent proposés sont miniaturisés, portables à la main et autonomes. Le temps de capture est très court, de quelques secondes. La distance de travail est de 1 m environ dans une ambiance peu lumineuse et l'enfant sur les genoux de sa mère n'est pas inquiet, ni effrayé.

Deux appareils sont commercialisés en France : le Plusoptix S12C et le Spot Vision Screnner de Wech Allyn.

L'*American Academy of Pediatrics* (AAP), associée à d'autres sociétés savantes, a résumé l'intérêt de ces techniques pour le dépistage précoce des facteurs amblyogènes.

Les appareils doivent être étalonnés pour la recherche des facteurs amblyogènes et l'*American Association for Pediatric Ophtalmology and Strabismus* (AAPOS) propose le degré d'hypermétropie, d'anisométrie, de myopie et d'astigmatisme qu'il faut retenir en fonction de l'âge. Une sensibilité de 87 % et une spécificité de 75 % ont été rapportées pour les facteurs de risque d'amblyopie pour l'un des appareils.

Des études sont en cours en France. Certains pédiatres sont déjà équipés et il est probable que ce dépistage sera dans l'avenir généralisé, en remplacement d'examens difficiles et peu efficaces.

Troubles auditifs

Dépistage systématique néonatal

La surdité existe dès la naissance dans un certain nombre de cas mais elle n'est pas « visible ». Son dépistage et son diagnostic étaient très difficiles et trop tardifs avec des conséquences majeures sur le langage, la scolarisation et la socialisation.

Les connaissances scientifiques et technologiques se sont alliées pour apporter deux modes de dépistage non invasif correspondant aux critères de Junger et Wilson.

- C'est une pathologie fréquente : 126/100 000 naissances d'après le travail CNAMTS-AFDPHE, soit 1 000 enfants par an en France pour les surdités sévères et profondes. Il faut le comparer à la fréquence de la mucoviscidose (50/100 000), de l'hypothyroïdie (25/100 000) ou de la phénylcétonurie (7/100 000).
- C'est une pathologie grave car une absence d'audition pendant les 2 premières années conduit inévitablement à un retard de communication qui ne peut être récupéré ultérieurement en raison de la notion de période critique.
- C'est une pathologie qui peut être repérée dans les premiers jours, à l'aide de deux tests non invasifs, non douloureux, acceptables par la population. Elle peut être diagnostiquée à un stade latent par les PEA (potentiels évoqués auditifs) du tronc cérébral et par l'audiométrie comportementale.

Deux techniques objectives de dépistage sont aujourd'hui validées :

- les otoémissions acoustiques provoquées (OEAP) sont des sons très faibles émis au niveau de l'oreille et enregistrables dans le conduit auditif. Elles ne dépistent pas la surdité mais un défaut de fonctionnement des cellules ciliées externes de l'oreille interne. Leur présence permet de conclure à la normalité de la chaîne auditive, de l'oreille externe aux cellules ciliées externes. C'est un test rapide (de quelques secondes à quelques minutes), indolore, et particulièrement facile chez un bébé qui dort. Il n'utilise pas de consommable. Les premiers appareils (Ilo 88) donnaient des résultats graphiques, à interpréter. Actuellement, ces appareils sont automatisés et donnent une réponse binaire : absence ou présence d'otoémissions ;
- les PEAA (potentiels évoqués auditifs automatisés) sont un enregistrement de l'activité électrique des premiers relais des voies auditives (potentiels d'action) générée par des stimuli sonores (aigus) et recueillis grâce à des électrodes collées sur la peau de l'enfant. Ils ne testent pas les déficits dans les fréquences graves. Ce test est un peu plus long. Il utilise des consommables (électrodes). L'interprétation est automatisée et la réponse binaire. C'est le test obligatoirement pratiqué chez les nouveau-nés à risque (surdité neurologique).

Ces deux tests permettent en 1 à 5 minutes de vérifier si le nouveau-né entend bien.

Ce dépistage systématique et gratuit s'est mis en place tardivement en France en raison d'obstacles éthiques et législatifs mais l'arrêté du 23 avril 2012 paru au journal officiel du 5 mai 2012 a permis sa généralisation. Il est obligatoirement proposé aux familles. Les modalités de ce dépistage ont été précisées par l'arrêté du 3 novembre 2014.

Sa mise en place a transformé notre travail, mais il reste très utile.

Rôle du médecin après le dépistage néonatal systématique

Tout médecin qui prend en charge un nouveau-né doit d'abord s'assurer en consultant le carnet de santé que ce dépistage a été réalisé. Certains parents ont pu le refuser, il faut alors essayer de les convaincre de le faire. Une sortie très précoce et précipitée peut faire que le dépistage n'est pas allé à son terme. Enfin, une pathologie grave (chirurgicale, cardiaque, etc.) a pu sortir l'enfant du circuit classique alors que ces enfants sont les plus à risque. Ces enfants étaient 15 en 2016 et 3 en 2017 sur 23 000 naissances en Lorraine.

On doit ensuite s'assurer que des tests non concluants ont été pris en charge rapidement pour la phase suivante. En Lorraine, 15 enfants en 2016 et 25 en 2017 sur 300 tests non concluants n'avaient pas été pris en charge pour la phase diagnostique.

En cas de tests non concluants sur les deux oreilles à la maternité (phase 1), certaines régions ont décidé, pour éviter la surcharge des centres de diagnostic, de faire un nouveau contrôle dans le même centre ou dans un autre lieu (phase 2) dans les 2 semaines. D'autres passent immédiatement à la phase diagnostique. Que ce soit après une phase 1 ou une phase 2, la famille doit partir avec un rendez-vous fixé dans un centre référent de diagnostic qui doit, avant l'âge de 3 mois, infirmer ou affirmer la surdité (en utilisant les PEA, l'audiométrie comportementale et d'autres examens si nécessaire), informer la famille sur les modes de communication existants et organiser sa prise en charge.

En cas de test non concluant sur une seule oreille, on peut proposer de refaire des tests à l'âge de 12 mois. Mais il faut cependant tenir compte de certains facteurs de risque (surdité familiale précoce, ventilation prolongée, poids de naissance < 1 500 g, fœtopathies autres que CMV (cytomégalovirus), malformation craniofaciale, syndrome génétique), on peut alors recommander de refaire des PEAA vers 3–4 mois.

Certaines pathologies nécessitent une attention particulière. C'est le cas notamment des infections à CMV. Même en cas de test concluant sur les deux oreilles à la naissance, il est recommandé de faire des PEA à 3–4 mois et un suivi audiométrique jusqu'à 6 ans. Il est également recommandé de faire des PEA vers 3 ou 4 mois en cas de méningite bactérienne, de traitement par les aminosides, ou d'hyperbilirubinémie supérieure à 350 µmol/L (même en cas de tests concluants sur les deux oreilles).

Dans les cas de surdité familiale de l'enfant ou du jeune adulte, de ventilation prolongée, de petit poids de naissance, de malformations craniofaciales, de syndrome génétique, de fœtopathie, un test non concluant unilatéral doit retenir l'attention et on peut également faire des PEA à 3–4 mois.

Quelle place pour le dépistage des troubles auditifs après la période néonatale ?

Ces tests dépistent et permettent de diagnostiquer 1,3 pour 1 000 enfants nés qui sont atteints de surdités profondes et sévères.

Mais d'autres surdités peuvent apparaître secondairement. Retenons les surdités génétiques d'apparition secondaire, la bilatéralisation d'une atteinte unilatérale à la naissance et les hypoacousies acquises. La cause la plus fréquente de ces hypoacousies est l'otite séromuqueuse.

La fréquence de ces pathologies est mal connue : pour 10 enfants atteints de surdité congénitale, 5 à 9 enfants supplémentaires développeraient une surdité avant 9 ans.

Le dépistage de ces surdités peut se faire dans trois circonstances :

- lors d'un examen systématique conseillé par le carnet de santé ;
- lors de dépistage ciblé en cas de facteurs de risque (surdité familiale, otites répétées, etc.) ;
- devant certains signes cliniques d'appel (retard de langage, hypoacousie constatée par la famille, etc.).

Les facteurs de risque sont :

- les antécédents familiaux (prothèse auditive avant 50 ans) ;
- les antécédents personnels périnataux : prématurité (< 32 SA ou ses complications neurologiques), poids de naissance < 1 500 g, troubles neuromoteurs, anomalies chromosomiques (trisomie 21, délétion 22q11, etc.) malformations craniofaciales, embryopathies, exposition aux toxiques (drogues, alcool, etc.), hyperbilirubinémie ;
- les antécédents personnels en dehors de la période néonatale : méningites purulentes, traumatisme du rocher, otites répétées.

Les tests de dépistage sont différents en fonction de l'âge tout comme les signes d'appel.

Remarques préalables

- Plus l'enfant est petit, plus l'intensité des sons nécessaires pour obtenir une réponse est élevée : 80 dB à 2 mois, 60 dB à 4 mois, 40 dB à 6 mois.
- Tout petit, la réaction de l'enfant n'est pas spécifique (sursaut, clignement des yeux), alors qu'à 9 mois, il a un réflexe d'orientation-investigation.
- Tout test doit être fait hors de la vue de l'enfant.
- Les tests doivent être au moins calibrés et au mieux validés.

De la naissance à 4 mois

Tout petit, des dépistages systématiques sont recommandés par le carnet de santé à 2 et 4 mois.

Les facteurs de risque sont ceux cités plus haut ; en particulier l'infection à CMV, mais aussi les pathologies périnatales infectieuses, métaboliques, les traitements ototoxiques, etc.

Les signes d'appel sont pauvres : sommeil trop calme, absence de réaction aux bruits et réactions vives au toucher. Ces signes sont rares et nous retiendrons surtout l'inquiétude des parents à ne jamais négliger.

Les instruments disponibles sont une clochette ou une cymbale dans les aigus, un tambour dans les graves à calibrer avec un sonomètre. La boîte de Moatti calibré à 60 dB à 1 m peut être utilisée à 4 mois. Aucun de ces tests n'est validé. On peut s'interroger sur la valeur de ces derniers non validés souvent non calibrés, après le dépistage systématique à la naissance.

De 4 mois à 1 an

À 9 mois, le carnet de santé demande si l'enfant réagit aux bruits. Le ROSP pédiatrique valorise ce dépistage qui donne des points et une rémunération pour un dépistage auditif et visuel avant 1 an.

Les facteurs de risque sont plus nombreux : méningite, otites répétées, otite séromuqueuse (OSM). Il existe un premier pic d'OSM avant 1 an, surtout chez les enfants vivant en collectivité.

Les signes d'appel sont également plus nombreux car l'enfant a mis en place sa boucle audio-phonatoire : le babillage disparaît, il n'y a pas de mélodie dans la voix. Il ne réagit pas à l'appel de son nom. Le langage ne se met pas en place.

Les moyens de dépistage retenus à cet âge pour répondre au ROSP sont la boîte de Moatti et le *Sensory Baby Test*. Ce dernier fait partie de la mallette 9-24-36 et est très utilisé par les pédiatres. Il délivre des sons aigus ou graves de 35 dB à 20–30 cm.

Autour de 2 ans et à 2 ans

Le dépistage systématique est plus facile. À 2 ans, le carnet de santé nous demande si l'enfant associe deux mots et s'il nomme une image montrée (à défaut, s'il montre une image nommée) ; une réponse négative à ces questions doit obligatoirement retenir l'attention du clinicien.

Les facteurs de risque : enfants en collectivité, rhinopharyngites répétées et surtout otites moyennes aiguës, OSM, s'ajoutent aux facteurs de risque précédents.

Les signes d'appel sont plus évidents : absence de réaction à son prénom, retard de parole et de langage, émissions vocales incontrôlées, communication gestuelle, trouble du comportement, agitation, etc.

Quels sont les tests utilisables à cet âge ?

- la voix : l'enfant comprend un ordre simple, réagit à l'appel de son prénom en utilisant la voix normale, puis la voix chuchotée. Un imagier, avec des objets connus de l'enfant, teste le langage et l'audition ;
- le *Sensory Baby Test* est utilisable à 2 ans.

Mais le clinicien doit avoir une approche beaucoup plus globale de l'enfant car d'autres diagnostics sont possibles : autisme, retard de langage, premier signe de dysphasie, retard global. Et l'examen doit tester la vision (réfractométrie), la relation (M-Chat), etc.

Dès cet âge, une prise en charge orthophonique peut être envisagée.

Autour de 3 ans

Le dépistage systématique est plus facile que chez le tout-petit.

Les facteurs de risque nouveaux sont surtout l'OSM.

Le retard de langage est le signe d'appel le plus fréquent.

Outre les tests retenus à 2 ans, deux appareils peuvent être cités :

- l'audiométrie vocale Pilot, examen auditif de reconnaissance vocale rapide et ludique, prévu pour les enfants de 3 à 4 ans. Il est demandé à l'enfant *via* le casque de montrer du doigt un certain nombre de symboles figurant sur une planche d'images ou, de façon optionnelle, sur un écran tactile. Le test démarre à 70 dB pour arriver jusqu'à 25 dB. Il est disponible en de nombreuses langues ;
- Auricheck de Auditec, test de dépistage auditif destiné aux enfants. Il intègre le *Frequency-specific Animal Sound Test* (FAST), test d'audiométrie vocale destiné aux enfants de plus de 3 ans sans compétence linguistique suffisante grâce à des bruits d'animaux.

À 4 ans

Le dépistage systématique est valorisé par l'examen de 4 ans du carnet de santé.

Les facteurs de risque sont les mêmes mais c'est surtout l'OSM qui est fréquente à cet âge.

Les signes d'appel peuvent être des difficultés scolaires, une détérioration de la parole articulée, une régression de l'expression orale, une modification du comportement.

Comme test, nous retiendrons surtout l'Audio 4, test d'audiométrie vocale mis au point à Tours par Mme Ployet. Il a été appelé Audio 4 par analogie avec ERTL4 et validé sur 5 088 enfants. Les résultats sont les suivants : sensibilité : 0,81, spécificité : 0,96, VPP : 0,92, VPN : 0,93. Au cours d'un prétest, l'enfant pointe sur une planche d'image les mots prononcés à haute voix par le testeur. Dans un deuxième temps, le testeur situé derrière l'enfant à la distance d'un bras prononce à voix chuchotée une liste de mots (planche de balayage multifréquentielle). Le test peut se faire avec les deux oreilles ou oreille séparée. Au-delà de 2 erreurs, l'utilisation d'une planche complémentaire contenant des mots dans la ou les fréquences des erreurs permet de préciser le déficit. C'est un bon test de dépistage de la surdité moyenne de l'enfant constitutionnelle et d'apparition secondaire ou acquise.

Il est recommandé pour réussir une audiométrie vocale de tester sa voix chuchotée avec un sonomètre surtout utilisé

dans les enseignements. Ce test est rapide, attractif et peu coûteux et il est validé.

À partir de 5 ans

L'enfant est maintenant latéralisé et une audiométrie vocale au casque est possible avec des audiomètres semblables à ceux utilisés chez l'adulte et commercialisés par de nombreux fabricants. Le carnet de santé nous rappelle l'intérêt de ce dépistage à 6, 8, 10–12 et 14–16 ans.

Cas particuliers de l'otite séromuqueuse

De 1 à 5 ans, l'otite séreuse est une pathologie fréquente. En 2017, l'HAS a publié un rapport et une fiche de pertinence sur les indications de pose d'aérateurs transtympaniques dans l'OSM chronique. Ce travail insiste sur l'intérêt d'une audiométrie adaptée à l'âge. Chez le tout-petit, seule une audiométrie comportementale semble apte à diagnostiquer une hypoacousie. Chez le plus grand, l'Audio 4 peut certainement être utilisé pour le repérage d'une surdité moyenne.

Conclusion

Le dépistage de la surdité a changé depuis la mise en place du dépistage généralisé à la naissance. Il est important cependant de rester vigilant car des surdités constitutionnelles ou acquises, certes moins sévères, doivent être dépistées par nos examens systématiques.

Il est souhaitable de ne retenir d'indication opératoire dans l'otite séromuqueuse qu'après avoir précisé sa répercussion sur l'audition.

Pleurs excessifs du nourrisson

Pierre Foucaud

Les pleurs excessifs du nourrisson continuent de poser de nombreuses questions et constituent un motif fréquent de consultation, en médecine de premier recours comme à l'hôpital, y compris aux urgences. Au XVIIe siècle, on parlait déjà de « cris incessants » qui interpellaient familles, éducateurs et médecins. On estime aujourd'hui que 8 à 25 % des nourrissons âgés de moins de 3 mois sont concernés. Un flou est entretenu dans la littérature par la confusion entre les pleurs excessifs inexpliqués et les « coliques », alors que l'implication de la sphère digestive n'est que supposée.

On comprend que la définition du caractère « excessif » est, par nature, arbitraire. On peut retenir les critères de la CIM-10, à savoir la règle des 3 fois 3 (plus de 3 heures/j, plus de 3 jours/semaine, depuis au moins 3 semaines) ou, mieux, depuis 2007, le ressenti des familles (ou de l'un des parents ou proches), dépassées ou anxieuses devant ces pleurs prolongés et répétés (définition aujourd'hui privilégiée). De fait, la tolérance de l'entourage est très variable. Elle dépend de différents critères : l'expérience, l'histoire familiale et personnelle des parents, leur personnalité, la place de l'enfant et les projections dont il est l'objet, les évènements de vie, les conditions de logement.

Une première étape : qui dysfonctionne, l'émetteur ou le récepteur ?

L'interrogatoire joue dès ce stade un rôle clé pour distinguer des parents intolérants à des pleurs habituels et des pleurs authentiquement excessifs. L'intolérance aux pleurs habituels s'inscrit dans un contexte sociologique d'intolérance aux symptômes chez certains parents et/ou peut révéler des interactions précoces disharmonieuses.

Il faut donc identifier les pleurs dits physiologiques, qui relèvent plus d'un mode de communication peu élaboré, peu spécifique, que d'un symptôme. Les pleurs sont physiologiquement pluriquotidiens chez le jeune nourrisson, d'autant que l'enfant est totalement dépendant de sa mère ou de son entourage. Ces pleurs habituels peuvent traduire un inconfort de l'enfant (faim, mauvaise position, couche souillée, difficultés d'endormissement, réveil solitaire, etc.), un stress lié au bruit ou à une tension intrafamiliale, des douleurs modérées, quelle qu'en soit la cause. Ils sont modulés, harmonieux, continus, d'environ 400 Hz et le plus souvent aisés à consoler.

Si les pleurs semblent effectivement excessifs et n'entrent pas dans ces catégories, la deuxième étape vise à les catégoriser : s'agit-il de pleurs paroxystiques aigus ou de pleurs prolongés et/ou récurrents ? Dans ce dernier cas, ont-ils une allure organique ou au contraire surviennent-ils chez un enfant bien portant ?

Les pleurs paroxystiques aigus imposent la recherche d'une étiologie organique (fig. 5.11)

Ils sont particuliers par leur début brutal, leur intensité, chez un enfant difficile, voire impossible à calmer. Ils peuvent révéler une douleur aiguë, et demeurent rarement isolés. L'enquête étiologique requiert un interrogatoire rigoureux et un examen clinique soigneux. De nombreuses pathologies peuvent être évoquées : une fissure anale compliquant une constipation, une pyélonéphrite d'autant que durant les premières semaines de vie, la fièvre peut être absente (une prise pondérale insuffisante, un ictère peuvent être un élément d'orientation), une otite, rare avant 3 mois, imposant une paracentèse pour analyse bactériologique, une hernie étranglée, essentiellement inguinale, une irritation cutanée, notamment un érythème du siège, un traumatisme osseux secondaire à un accident (identifié ou non) ou à des sévices (avoués ou non), une hypertension intracrânienne venant révéler une méningite, le plus souvent virale, un hématome sous dural, une hémorragie méningée (le cri est alors particulier par son timbre aigu, son caractère plaintif chez un enfant irritable, hyperesthésique), un accès de tachycardie supraventriculaire, une blessure cornéenne (ongle). La survenue de vomissements accompagnés d'accès de pâleur et de pleurs paroxystiques évoque en premier lieu une invagination intestinale aiguë, surtout lors du 2e semestre, de potentielle gravité si le diagnostic est méconnu. Les brûlures occultes sont devenues exceptionnelles (p. ex. brûlure œsophagienne sur un biberon excessivement réchauffé au four à micro-ondes, sans contrôle préalable de la température).

Ces situations qui nécessitent une prise en charge spécifique ne doivent pas être méconnues. Elles constituent cependant une faible proportion des pleurs excessifs.

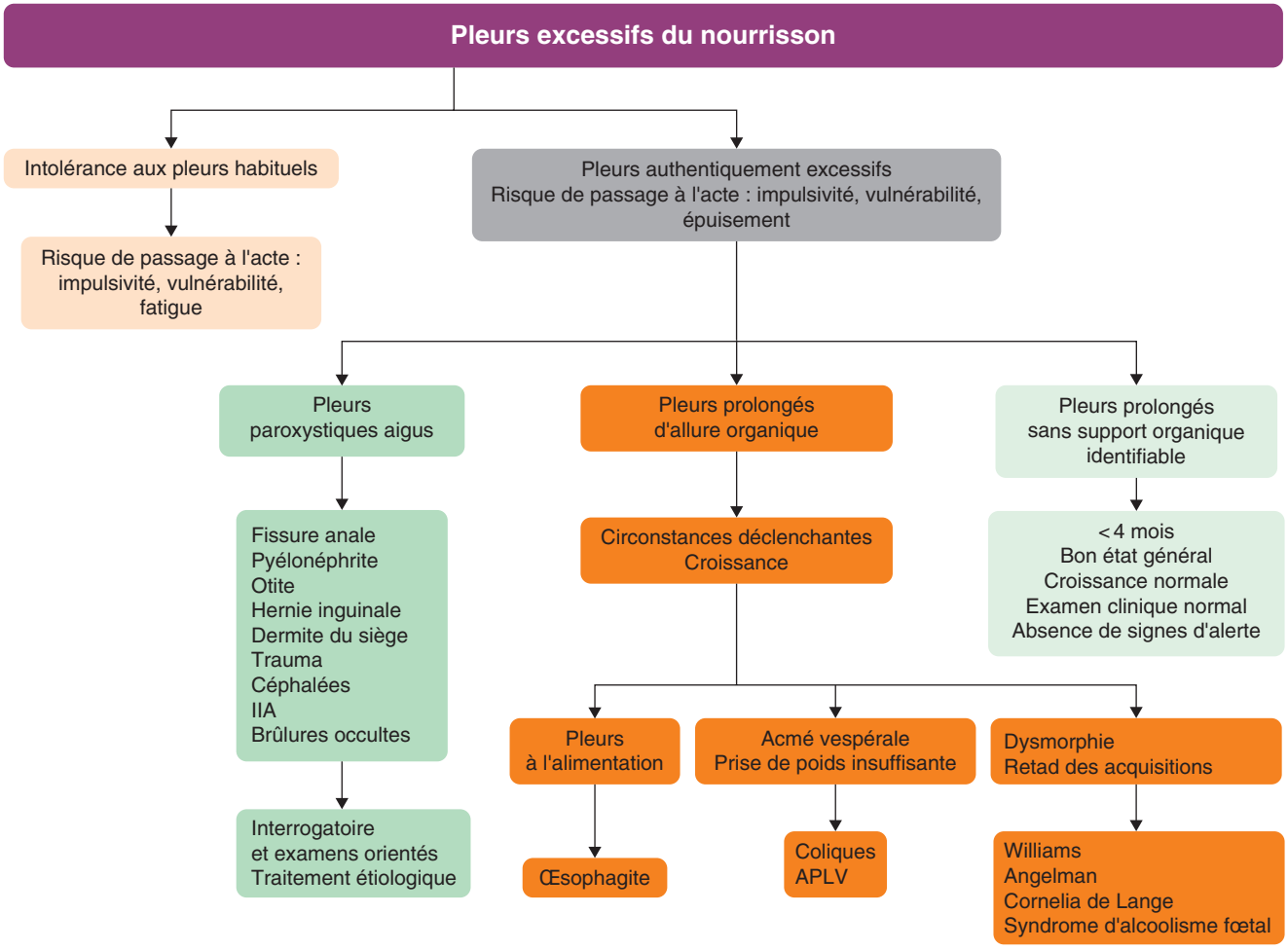


Fig. 5.11 Conduite à tenir devant des pleurs excessifs du nourrisson. APLV : allergie aux protéines du lait de vache ; IIA : invagination intestinale aiguë.

Les pleurs excessifs prolongés et récurrents sont la situation la plus fréquente

Malgré une multiplicité de travaux et de nombreuses hypothèses diagnostiques, les pleurs prolongés et récurrents des 3 à 4 premiers mois de vie demeurent une énigme. Si, dans de rares cas, une cause organique peut être identifiée, conduisant à une prise en charge spécifique, le plus souvent il s'agit de pleurs inexpliqués, parfois improprement appelés « coliques du nourrisson ». On ne devrait parler de coliques du nourrisson que devant un tableau précis : enfant algique au faciès érythrosique, poings serrés, front et sourcils plissés, dos arqué, cuisses repliées sur un abdomen ballonné, avec des émissions répétées de gaz. Ces coliques ou supposées telles se manifestent volontiers entre 18 h et minuit, sont hyperphoniques à 1 000 Hz, ne cèdent pas avec l'alimentation, sont difficilement consolables. Diverses hypothèses physiopathologiques ont été émises : immaturité de la motricité intestinale, déséquilibre du microbiote intestinal, augmentation de la perméabilité intestinale, « adaptation digestive postnatale », etc.

Après un intervalle libre de 2 à 3 semaines, ces pleurs inexpliqués augmentent en fréquence et durée jusqu'à l'âge de 6 semaines, où ils atteignent un pic jusqu'à 3 heures/j. La décrue s'amorce, et vers l'âge de 3–4 mois, ils se limitent à 1 heure/j. La connaissance de ces variations physiologiques et l'information des familles sont essentielles. Leur prise en charge individualisée vise à soulager l'enfant et à rassurer les parents ; elle contribue à la prévention de la dépression du post-partum, de certains passages à l'acte par exaspération, notamment le syndrome des bébés secoués, forme de maltraitance isolée ou répétée, grevée d'une morbimortalité importante, et permet d'éviter des sevrages intempestifs, le lait (maternel en l'occurrence) finissant par être incriminé à tort.

Dans de rares cas (5 % environ), une étiologie organique est retrouvée

Les éléments d'orientation sont une croissance pondérale insuffisante, des circonstances déclenchantes ou des horaires particuliers, des éléments dysmorphiques, un contexte malformatif, un retard des acquisitions, des troubles de la succion-déglutition, des pleurs excessifs se prolongeant au-delà de 4 mois.

La dysphagie douloureuse doit faire évoquer une œsophagite de reflux à cet âge. Les repas sont compliqués

et interrompus par une agitation, des pleurs stridents per et postprandiaux. Le sommeil est lui aussi perturbé (*cf.* chapitre 15).

L'allergie aux protéines du lait de vache (APLV) est (trop) souvent évoquée. Comme il ne peut s'agir d'une forme IgE-médiée, les signes d'accompagnement sont essentiels au diagnostic : prise de poids insuffisante, selles molles et, parfois, eczéma. Seul le test d'exclusion/réintroduction permet de confirmer le diagnostic. Parfois est incriminée une intolérance au lactose. En dehors des cas exceptionnels d'alactasie congénitale, la responsabilité du lactose est discutée et discutable à cet âge.

Enfin, certains syndromes très rares, difficiles à repérer dans les premières semaines, s'accompagnent de pleurs fréquents et de troubles du sommeil, liés ou non aux troubles digestifs sus-cités. L'attention peut être attirée par des pleurs excessifs qui se prolongent au-delà du 4e mois, des éléments dysmorphiques, des troubles de la succion déglutition, de signes associés (syndrome de Williams, d'Angelman, de Cornelia de Lange, de Smith-Magenis, d'alcoolisation fœtale, etc.).

Les poussées dentaires trop souvent mises en cause ne sont pas responsables de pleurs excessifs, elles rendent plutôt l'enfant irritable. Quant au muguet buccal à *Candida albicans*, il est très rarement douloureux.

Dans la très grande majorité des cas, ces pleurs restent inexpliqués

Leur fréquence est comparable chez les filles et les garçons, chez les enfants nourris au sein et au biberon, chez ceux nés à terme ou prématurément. Des troubles du sommeil leur sont fréquemment associés. La dimension culturelle doit être prise en compte : il semblerait que des nourrissons élevés avec un portage quasi permanent et un allaitement au sein immédiat à la demande pleureraient moins que ceux élevés au mode occidental. Quelques facteurs prédisposants, parfois contradictoires, ont été identifiés : premier enfant, familles monoparentales, vie urbaine, deux parents au niveau d'étude élevé qui mènent une activité professionnelle, âge maternel entre 30 et 34 ans, absence de soutien, tabagisme passif, qui favorise coliques et RGO. Dans ce contexte, les interactions parents/enfant peuvent être déterminantes. Des corrélations ont pu être établies entre anxiété maternelle et pleurs excessifs. Le baby blues avéré, des dépressions post-partum plus ou moins masquées peuvent parasiter la réponse adaptée aux besoins du bébé. Un cercle vicieux peut s'instaurer, la mère se sentir dépassée, voire persécutée dans des cas extrêmes. Des tensions intrafamiliales, des violences conjugales, le surinvestissement d'un enfant « précieux » peuvent également conduire à des pleurs excessifs. Les pleurs apparaissent comme un moyen de libération d'une tension interne du nourrisson dont les besoins reçoivent une réponse inadaptée.

Un pronostic globalement favorable

Le plus souvent, ces pleurs excessifs diminuent au fil du temps et disparaissent entre les âges de 3 et 6 mois. Dans la plupart des cas, entre 8 et 12 mois, plus rien ne distingue les enfants ayant présenté des « coliques » des autres. Néanmoins, parfois des troubles du sommeil perdurent. Certains travaux non confirmés suggèrent des difficultés socio-émotives, voire cognitives à long terme. Ce sont bien souvent les parents qui sont les plus éprouvés, avec un panel de réactions conjuguant anxiété, stress, privation de sommeil, fatigue, sentiment d'incompétence, exaspération, répercussions négatives sur la relation à l'enfant. Bien que rare, la situation qui requiert une détection précoce et une prise en charge familiale adaptée est le dérapage relationnel (troubles de l'attachement pouvant conduire à l'évitement, la négligence). Dans les cas extrêmes, les pleurs sont vécus comme une agression par les parents, plus souvent par l'un des parents, qui peut aller jusqu'à percevoir son propre enfant comme persécuteur. Ce qui expose au risque de passage à l'acte sous formes de différents types de sévices, dont le syndrome du bébé secoué se soldant dans les formes classiques par un ou des hématomes sous-duraux sans fracture et des hémorragies rétiniennes.

Un certain nombre de facteurs de risque ont été identifiés : jeune âge maternel, faible niveau d'étude des parents, isolement maternel, indépendamment du niveau social, conduites addictives, violence intrafamiliale, faible estime de soi, antécédents de maltraitance, troubles de la personnalité souvent masqués, impulsivité. L'impulsivité est le facteur le plus souvent retrouvé, et toutes les catégories sociales ou socioprofessionnelles sont représentées.

Les piliers de la prise en charge

Les pleurs excessifs du nourrisson requièrent une prise en charge individualisée. Deux objectifs se conjuguent lorsqu'aucune cause organique n'a été retenue : le bien-être de l'enfant, la réassurance et l'accompagnement des parents.

- Aucune molécule n'a fait la preuve de son efficacité dans les coliques du nourrisson, bien que soient régulièrement prescrits des antispasmodiques (phloroglucinol, trimébutine). Les médicaments homéopathiques (*nux vomica*, *colocynthis*, *magnesia phosphorica*, *crupum*), les tisanes phytothérapeutiques (notamment à base de verveine, camomille, réglisse et mélisse), les préparations à base de carbonate de chaux n'échappent pas à ce constat. L'intérêt des probiotiques a fait l'objet d'une récente méta-analyse. Ses résultats sont contradictoires. *Lactobacillus reuteri*, disponible en gouttes en France, aurait une certaine efficacité (transitoire) chez les nourrissons nourris au sein. Les probiotiques donnés en prévention pourraient être efficaces, mais avec des risques d'évènements indésirables graves chez les nouveau-nés de petit poids ou les prématurés.
- L'impuissance des médecins peut se solder par des propositions diététiques. La « valse des laits » est régulièrement retrouvée dans les carnets de santé. Les propositions de lait de vache à hydrolyse protéique poussée ne peuvent se concevoir si les pleurs sont isolés et la prise de poids normale. Les « laits » végétaux à base d'amande, châtaigne, riz font courir un risque de carences alimentaires potentiellement graves… Chez les enfants présentant pleurs excessifs et RGO, diverses propositions thérapeutiques (siméticone, oméprazole) n'ont pu faire la preuve de leur efficacité dans des études contrôlées.

- Le recours à la tétine connaît un regain d'intérêt depuis qu'est reconnu son rôle dans la prévention de la mort subite du nourrisson. Encore faut-il qu'elle soit proposée à bon escient, avant que l'enfant n'en soit au stade des hurlements. Les techniques comportementales ancestrales doivent être réinvesties et adaptées : le bercement, le portage en déambulation, les berceuses (vocales ou mécaniques), les massages abdominaux, l'haptonomie, le décubitus dorsal avec bras croisés sur la poitrine et très légère pression. Ces approches n'ont de sens que si l'adulte est en capacité lui-même de se contrôler et de se relaxer. Le recours à l'ostéopathie, l'emmaillotement, le *holding* n'ont pas fait l'objet d'études contrôlées solides, et l'effet placebo semble important pour des parents désemparés.
- Les parents doivent être soutenus et conseillés. Les séances de préparation à la naissance devraient prévoir un chapitre concernant les pleurs des nourrissons et la préparation au « cap des 100 jours ». Pendant les premières semaines ou premiers mois de vie, l'enfant peut trouver sa place dans la chambre des parents (mais le partage du lit est proscrit). Par la suite, lorsque l'enfant de plus de 6 mois a son propre espace, il est possible d'apprendre à tolérer le pleur modéré et à lui laisser la chance de se rendormir spontanément. Les familles à risque de passage à l'acte doivent être repérées autant que possible. Leur suivi doit être multidisciplinaire. Des prises en charge comportementalistes ont été récemment proposées à Montréal (« thermomètre de la colère »). Plusieurs essais randomisés testant le bénéfice de programmes individualisés auprès des parents par des intervenants formés ont fait la preuve de leur pertinence, avec des réductions significatives des temps de pleurs.

En conclusion

Quelques recommandations simples peuvent être données :
- mieux préparer les parents au cap des 100 premiers jours de vie de leur enfant, en incluant les informations concernant les pleurs du jeune nourrisson ;
- écouter avec empathie, rassurer, pratiquer le renforcement positif après un (long) interrogatoire orienté et un examen clinique soigneux, permettant une prescription médicamenteuse économe souvent portée par l'effet placebo (mesures diététiques rarement nécessaires) ;
- savoir catégoriser les pleurs excessifs ;
- repérer un entourage impulsif et/ou exaspéré, à risque de secouer un bébé en pleurs de façon incontrôlée, ou de lui infliger d'autres sévices physiques.

La place des probiotiques devra faire l'objet de travaux complémentaires.

Cette approche globale nécessite un temps important d'écoute et de réassurance des familles.

Troubles du sommeil chez le jeune enfant

Catherine Salinier

Le sommeil est une fonction biologique indispensable à la vie. Il soutient d'autres grandes fonctions biologiques. La santé somatique mais aussi psychique et sociale est étroitement liée au temps et à la qualité du sommeil. Un mauvais sommeil chez l'enfant peut être un marqueur, conséquence ou cause, de particularités relationnelles avec son entourage ou éducationnelles, de difficultés psychologiques ou de vie. Banal la plupart du temps et relevant d'une prise en charge de premier recours de soutien à la parentalité, il peut avoir, mal pris en compte ou s'il se pérennise, des conséquences somatiques, métaboliques, cognitives ou psychologiques. La qualité du sommeil est un des grands thèmes à aborder systématiquement au cours de toute consultation de suivi pédiatrique. Environ 20 % des consultations pédiatriques concernent les troubles du sommeil.

La structuration du sommeil, ses différentes phases, ses rythmes sont variables au cours de la croissance et il importe d'en informer les parents dans une optique d'adaptation de la vie de l'enfant, de prévention et de traitement des troubles du sommeil de l'enfant qui, non pris en charge, peuvent générer des troubles du sommeil de l'adulte.

Les troubles du sommeil d'origine organique (fig. 5.12) ne sont pas traités dans ce chapitre, à l'exception du syndrome d'apnées obstructives du sommeil (encadré 5.5).

Structuration du sommeil, variation de rythme du nouveau-né au nourrisson – Fonction et conséquences pratiques

Le sommeil qui module l'activité motrice et cérébrale de l'individu est une activité cyclique spontanée et automatique à partir d'une commande hypothalamique. Cette activité cérébrale automatique règle le sommeil en cycles répétés entrecoupés de microréveils. Les cycles de sommeil dès la fin de la vie fœtale se modifient dans leur structuration de la naissance à l'adolescence, puis à l'âge adulte.

Le sommeil des premiers mois de vie

De 0 à 6 mois : cycles veille/sommeil sur un rythme ultradien

Le sommeil des nouveau-nés comprend deux phases :
- le sommeil agité, indispensable à la structuration neuronale qui soutiendra les acquisitions psychomotrices. Il représente à la naissance 50 à 80 % du temps de sommeil. Au cours de cette phase, le bébé bouge, gémit, grogne, a des mimiques, sa respiration est irrégulière. Des parents inquiets, et non prévenus, prennent souvent ces manifestations trop dérangeantes dans le silence de la nuit pour un état de mal-être de leur bébé, voire de douleurs ou de faim et, voulant l'apaiser, le prennent dans les bras et lui proposent le sein ou un biberon. En fait, ils le réveillent, désorganisant son sommeil parfois pour de longs mois ;
- une phase de sommeil calme, qui dure 10 à 20 min/cycle.

La période d'éveil qui suit comprend une phase d'éveil calme où le bébé regarde autour de lui, fait des mouvements de succion, bouge calmement, puis une phase de veille active

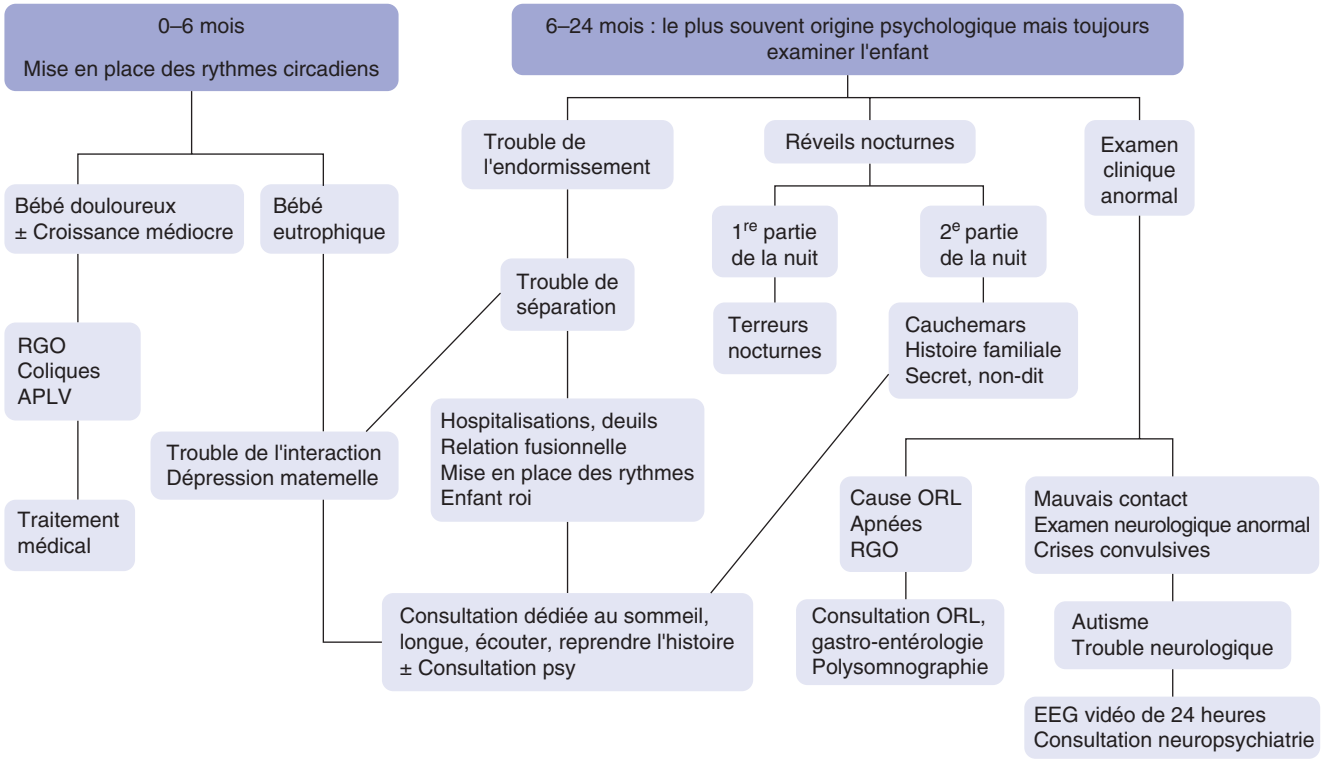


Fig. 5.12 Conduite à tenir face à des troubles du sommeil chez le jeune enfant. APLV : allergie aux protéines du lait de vache ; EEG : électroencéphalogramme ; RGO : reflux gastro-œsophagien.

Encadré 5.5 Syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS)

Guillaume Aubertin

Sa prévalence est d'environ 3 % des enfants entre 3 et 8 ans. Les ronflements de l'enfant sont plus fréquents et touchent environ 10 % de la population pédiatrique. De nombreuses pathologies syndromiques sont à l'origine du SAOS, mais la cause principale est l'augmentation de volume des tissus lymphoïdes (végétations adénoïdes et/ou amygdales). Aucun interrogatoire ne permet d'authentifier un SAOS, même s'il existe des signes majeurs d'anamnèse comme les ronflements constants (> 3 nuits/semaine), des reprises inspiratoires bruyantes ou des irrégularités du rythme respiratoire (voire des apnées) décrites par les parents. Tout enfant suspect de SAOS doit avoir une évaluation spécialisée avec une nasofibroscopie pour évaluer le volume des tissus lymphoïdes et envisager un traitement chirurgical spécifique le cas échéant. L'examen du sommeil (polysomnographie ou polygraphie ventilatoire) n'est pas recommandé de façon systématique chez l'enfant de 3 à 8 ans avec une hypertrophie des amygdales et/ou des végétations, sans comorbidité associée. Toutefois, seul cet examen permet actuellement le diagnostic formel de tout trouble respiratoire du sommeil.

où il est encore disposé à téter, puis une phase de veille agitée où il s'agite de plus en plus, crie et il s'endort, souvent après quelques pleurs.

Il est donc normal mais déroutant pour les parents que le bébé s'endorme en veille agitée et que la première phase de sommeil soit du sommeil agité. Le respect de ces phases est important et ne nécessite de la part des parents aucune autre intervention que la tétée et les interactions en communication en phases de veille calme ou active, puis le bercement patient aux phases de veille agitée et le respect total du sommeil agité tant que le bébé n'appelle pas franchement.

Ce cycle complet dure 45 minutes environ, puis le bébé peut se réveiller ou enchaîner plusieurs cycles pour de longues phases de sommeil. La succession de ces cycles se fait sur un rythme ultradien de plus de 24 heures, ce qui explique qu'ils n'ont aucune régularité d'un jour à l'autre, ou qu'il fasse jour ou nuit.

Après 4–6 mois : approche du rythme circadien

Ce n'est que vers 4 à 6 mois que le bébé se cale sur le rythme circadien de 24 heures, tant attendu par les parents, fait des siestes à heure fixe et dort longtemps la nuit.

Il y parviendra parce que son horloge interne hypothalamique mature progressivement et spontanément, plus ou moins vite selon les bébés. En même temps, cette mutation de rythme se fait aussi grâce à des « donneurs de temps » qui peuvent être environnementaux (clarté et bruits du jour, silence et obscurité de la nuit) et donnés par les parents (moins grande disponibilité la nuit où la maman répond à l'appel de son enfant, *a minima* par une tétée ou un geste de réassurance). Plus le bébé grandit et plus ces signaux sont nets et aident l'enfant à régulariser ses rythmes et à « faire ses nuits ».

Chez le bébé allaité

L'allaitement maternel est dit « à l'éveil » les premières semaines (la maman doit profiter de chaque éveil de son bébé pour le nourrir sans attendre qu'il crie), passe à « l'allaitement à la demande » ensuite. À ce stade, le bébé est actif, se met à crier dès qu'il se réveille et la maman répond, prend l'enfant et le nourrit. Puis l'enfant fait des acquisitions psychomotrices qui lui permettent d'élargir ses centres d'intérêt (exploration visuelle de l'environnement et jeu avec ses mains) et les interactions se précisent entre lui et la maman (échanges de sourire et gazouillis). Un tout début de distanciation s'installe entre la mère et l'enfant et lui permet progressivement de surseoir peu à peu à son besoin immédiat de succion et de lait et le conduit, à un âge fort variable, autour de 6 mois, à « l'allaitement à l'amiable ». Le bébé peut dormir dans sa propre chambre, ce qui est aussi un « donneur de temps » lui permettant de s'accorder doucement à un rythme circadien de sommeil. Cela vient doucement en fonction de la capacité du bébé à se rendormir seul sans sein, biberon ou bercement et de la capacité de la maman (des parents) de lui donner une petite chance de se rendormir seul entre deux cycles de sommeil sans intervenir immédiatement lors de ses manifestations d'éveil.

Les troubles du sommeil du bébé

Les appels multiples et répétés la nuit sont probablement dus à cette difficulté de prise de distance en douceur entre la mère et son bébé. Il est certain que la physiologie de l'allaitement (tétées fréquentes à la demande, proximité totale, y compris la nuit), la physiologie du sommeil du bébé (sur un rythme longtemps ultradien) ne sont pas en accord avec les exigences sociales d'une maman qui travaille et/ou qui a plusieurs enfants aux rythmes de vie différents. Il est primordial, devant une allégation par les parents de troubles du sommeil du nourrisson, de juger de ce qui est supportable ou non pour eux, d'évaluer ce qui est d'une exigence excessive de leur part dans la mise en place progressive mais normale des rythmes de sommeil du bébé ou d'un accordage inadéquat de leur attitude aux besoins du bébé. Un parent qui répond systématiquement et immédiatement aux appels de son bébé de plus de 6 mois sans aucune distanciation ne l'aide pas à enchaîner ses cycles de sommeil sur de longues périodes, en particulier la nuit. Un autre au contraire trop pressé laisse trop crier son bébé sans intervenir et met à mal ses conditions d'attachement. L'attitude des parents est déterminée par leur culture, leur connaissance de la physiologie du sommeil des bébés mais aussi leurs conditions de vie, leur état psychique, en particulier une dépression postnatale dont on sait à quel point elle est liée au sommeil de la maman et à celui du bébé, l'un et l'autre cause mais aussi conséquence de dysrégulation. Le médecin consulté doit évaluer tout cela et conseiller au mieux.

> Ni le bien-être des parents ni celui du bébé ne sont prioritaires l'un par rapport à l'autre, ils sont étroitement liés. Et autant la disponibilité totale d'une maman envers son bébé les 3–4 premiers mois est légitime et absolument nécessaire, autant au-delà, il est nécessaire de nuancer cette disponibilité totale dans les cas où les parents apportent une plainte légitime et sont épuisés.

Le sommeil à partir de 6 mois

Le sommeil, après la phase d'endormissement, s'organise progressivement en cycles de 1 h 30 à 2 heures, comprenant une phase de sommeil lent léger, puis de sommeil lent profond, puis de sommeil paradoxal qui correspond au sommeil agité du nouveau-né mais passe à 30 % de temps de sommeil à 6 mois ; et entre deux cycles survient un microréveil qui dure moins de 3 minutes.

Phase d'endormissement

L'endormissement nécessite un lâcher-prise face aux stimulations sensorielles mais aussi psychiques. L'enfant doit pouvoir tolérer la séparation d'avec ce qui rassure et contient (le parent) qui doit être intériorisé et lui permettre une sécurité interne suffisante pour aboutir à cet apaisement. Cette tolérance à la séparation est un des marqueurs du type d'attachement de l'enfant à sa mère, à ses parents. La sécrétion de mélatonine, qui favorise cet endormissement, débute en fin de journée, puis diminue vers le matin, régulant ainsi le temps de sommeil. Cette sécrétion, automatique, est aussi sensible à la luminosité et gênée en particulier par la lumière bleue des écrans dont on doit éviter l'utilisation chez les enfants, en particulier le soir. Les signaux de sommeil et de mise en condition de sommeil sont importants chez l'enfant qui n'a pas la conscience de l'heure ni de la nécessité du sommeil contre lequel il lutte, souvent par intérêt pour les activités de la journée et par sa réticence à se séparer dans notre culture où parents et enfant ont un lit et une chambre chacun. Ces signaux de sommeil sont formalisés dans un rituel assez immuable aidant l'enfant à s'endormir tranquillement.

Stades de sommeil

Pendant le sommeil lent (4 stades progressifs), le niveau de conscience s'enfonce avec une activité cérébrale de plus en plus lente, la température s'abaisse, les rythmes cardiaque et respiratoire ralentissent. Ce sommeil est reconnu pour être le plus réparateur, il est majoritaire en première partie de nuit, d'où l'importance d'un coucher peu tardif. C'est au cours du sommeil lent qu'est sécrétée l'hormone de croissance.

Le stade de sommeil paradoxal, environ 1 h 30 après l'endormissement, voit l'activité cérébrale redevenir intense et rapide, presque comme à l'éveil. La respiration est irrégulière et le rythme cardiaque s'accélère. Pourtant, le dormeur dort profondément et il est temporairement paralysé, il n'a plus de tonus musculaire. C'est au cours de ce stade que l'on peut observer des mouvements rapides des yeux sous les paupières, ainsi que des petits sursauts. C'est le stade des rêves. Il ne dure pas très longtemps, environ 10 à 20 minutes, et il est plus long en fin de nuit que le sommeil lent, expliquant les rêves ou cauchemars dont se souvient le dormeur. La fonction des rêves, au-delà de la théorie freudienne de fonction hallucinatoire permettant l'expression des désirs inconscients, serait de permettre au cerveau de métaboliser les émotions, les agressions mais aussi les acquisitions apportées par l'environnement.

Les cycles complets de sommeil se suivent séparés de microréveils le plus souvent non perçus par le dormeur sauf si des interférences sensorielles (bruit, lumière, etc.) ou psychiques (stress, préoccupation, anxiété, etc.) provoquent le réveil nocturne complet qui nécessite une nouvelle période d'endormissement comme au coucher pour laquelle l'enfant sollicitera souvent l'intervention parentale.

Le respect de la succession des stades et des cycles de sommeil joue un rôle fondamental dans diverses fonctions de l'organisme. Le sommeil, en permettant de trier, consolider et mémoriser les connaissances, impacte les acquisitions scolaires chez l'enfant grand en favorisant les fonctions de mémorisation, d'attention et de concentration. La qualité du sommeil intervient dans la régulation de l'humeur, du contrôle des émotions ; ainsi, le manque de sommeil est en lien avec des comportements impulsifs, hyperactifs, influençant la vie relationnelle d'un enfant dont la personnalité se construit d'échanges et d'interactions.

Consultation pour troubles du sommeil rencontrés en pratique de ville

Cette consultation doit être dédiée au trouble, le problème ne peut pas être « évacué » en fin de consultation pour un autre motif. Il n'y a jamais de conduite à tenir standardisée mais la solution viendra d'une ou de plusieurs consultations avec les deux parents et l'enfant où le médecin les amènera à trouver « leur » solution à défaut de « la » solution.

Diagnostic des troubles du sommeil

Allégation des parents et évaluation de la gêne occasionnée

De quoi se plaignent les parents ? Quels troubles sont repérables chez l'enfant qui pourraient être liés à un manque de sommeil ? Il est en effet des situations où des particularités de mode de sommeil sont repérées à l'interrogatoire (enfant qui dort entre ses parents, parent qui passe sa soirée à endormir l'enfant, etc.) mais où personne ne porte de plainte, ni les parents ni l'enfant. Quel droit alors pour le médecin d'intervenir sauf à amener les parents à réfléchir à leur pratique dans une optique de prévention de ce qui pourrait potentiellement être délétère un jour pour le développement global de leur enfant ?

Agenda de sommeil

Il est parfois utile, surtout chez le grand enfant, de matérialiser les horaires de sommeil et de réveil et d'affirmer ou d'infirmer la réalité du trouble et le type de trouble : difficultés endormissement, réveils nocturnes, lien avec activité de la journée, etc.

Prise en charge des troubles du sommeil

Quel que soit l'âge de l'enfant, il est important de considérer les troubles du sommeil comme un marqueur pluridimensionnel, avec deux grands axes de réflexion :

- Quel est le mode de vie de cet enfant ?
- Quel est le mode de relation de l'enfant avec ses parents ?

Mode de vie de l'enfant

Ses rythmes biologiques sont-ils respectés, son rythme de vie, l'ambiance de sa vie sont-ils compatibles avec le lâcher-prise nécessaire à l'endormissement et à la sérénité du sommeil ? Les troubles du sommeil ont le plus souvent leur origine dans la journée, dans tout l'environnement de l'enfant. De nombreux enfants ont une vie trépidante, sont ballottés par des parents aux multiples occupations qui ne perçoivent pas que du temps calme, serein, de partage de tendresse, de jeux est nécessaire les jours sans travail et les vacances, et quotidiennement en fin de journée.

Chez le nourrisson puis le petit enfant, il importe de comprendre les difficultés de séparation et l'anxiété qui peut en découler. La période du 9e mois est classiquement la première expérience angoissante de séparation qui se répétera tout au long de l'enfance à chaque acquisition psychomotrice (marche, langage, etc.) ou chaque étape de la vie sociale un peu difficile (entrée en crèche, à l'école, au collège, etc.). Ces angoisses de séparation doivent être accompagnées en les comprenant et en les acceptant. Des évènements de vie de la famille (deuil, souci professionnel, désaccords) perturbant la sérénité des parents auront d'autant plus d'impact sur l'enfant qu'il ne les comprendra pas parce qu'ils ne lui auront pas été expliqués et que rien ne lui aura été dit pour contenir son anxiété.

Mode de relation de l'enfant avec ses parents

Ce mode de relation et la place de cet enfant dans cette famille, dans ce couple, détermine la façon dont les parents sont en mesure d'accompagner le trouble ou sa cause avec la compréhension, la bienveillance et la fermeté qui devraient prévaloir à l'éducation d'un enfant. Compréhension de la difficulté qu'exprime l'enfant, bienveillance pour l'accompagner à la dépasser mais fermeté qui doit rappeler le cadre qu'ils ont fixé. Certains parents ont des difficultés à fixer ce cadre rassurant, ne comprennent pas que la fermeté et leur détermination calme contiennent l'enfant, qu'elles ne sont pas un manque d'amour (ce qu'ils croient) mais au contraire le rassurent, que le trouble du sommeil n'existe ou perdure que parce qu'ils l'autorisent souvent inconsciemment. On doit tenter de les amener à réfléchir et à comprendre ce qui leur fait renoncer à de multiples soirées de calme pour eux car passées à endormir un enfant, d'accepter les nuits hachées. Il leur est possible de réfléchir à leur propre insécurité de parents, à leur propre anxiété de séparation en résonance avec celle de leur enfant.

C'est souvent après plusieurs consultations et surtout lorsque la limite d'acceptation des parents est atteinte qu'ils peuvent enfin poser la limite à l'enfant et lui permettre ainsi d'être plus serein car contenu.

Quand adresser l'enfant en consultation spécialisée ?

Dans la plupart des cas, ces consultations de « guidance parentale » sont suffisantes à faire cheminer les parents vers un aménagement de leur mode de vie, un changement de regard sur la place de l'enfant auprès (entre) eux et une redirection de leur mode d'éducation vers moins de complaisance mais plus de bienveillance ferme sans sévérité pour autant.

Lorsque le médecin de premier recours et les parents n'arrivent pas avancer ensemble, plutôt que prendre le risque de voir la situation s'enkyster et dégrader les interactions, il est alors préférable de passer la main vers une consultation dédiée au sommeil pour une analyse plus fine de la situation et un traitement bien conduit comportemental ou, exceptionnellement, médicamenteux. Plus spécifiquement, un psychologue thérapeute familial doit être conseillé, surtout dans les cas où le trouble du sommeil n'est que le symptôme d'une anxiété plus globale de l'enfant ou d'un trouble plus large de l'économie relationnelle familiale.

Quelques conseils pratiques

Chez le nouveau-né

Le portage en écharpe est parfois très utile à conseiller à une maman qui a plusieurs enfants, est seule à la maison pour bercer son enfant tout en vaquant à ses occupations. De même, les berceaux « co-dodo » lui permettront de garder une proximité et un contact avec le bébé tout en respectant la sécurité.

Chez le nourrisson de 9 mois

L'apprentissage de la séparation, l'acquisition de la permanence de l'objet par le jeu du « coucou-caché », par la non-réponse à l'« exigence » de l'enfant d'être pris dans les bras à la moindre de ses demandes permettront de vaincre cette anxiété de séparation.

Entre 9 mois et 2 ans

L'apprentissage de la gestion des émotions dans l'acceptation de la frustration du « non » dans les petits évènements de la journée l'amènera à accepter la nécessité du coucher.

Vers 2 ans

La plupart des enfants ne tolèrent plus d'être « en prison » dans un lit à barreaux et le simple changement de lit est parfois salvateur.

Au-delà de 2 ans

Parfois, pendant longtemps, l'enfant a du mal à accepter la solitude de sa chambre et l'obscurité totale. Laisser sa porte entrebâillée et une lumière allumée dans une pièce adjacente suffit souvent à lui permettre de s'endormir en sachant ses parents proches (la veilleuse dans la chambre n'est en général pas suffisante car elle n'éclaire que… la solitude et ne rassure pas comme la continuité de la présence parentale).

Les **méthodes comportementales** consistant à laisser pleurer l'enfant par paliers de temps progressifs de temps ne sont efficaces que bien expliquées à l'enfant (bienveillance) et bien tolérées par les parents déterminés (fermeté). Laisser « hurler » un enfant plus de quelques minutes n'a pas de sens.

Dans tous les cas, passée la période du nouveau-né, on doit veiller à un coucher et un lever à heure régulière, à une soirée calme partagée avec l'enfant sans écran, à un rituel de coucher voire d'endormissement qui soit acceptable par les parents dans sa durée. Lorsque l'enfant se réveille la nuit, il a souvent besoin du même rituel qu'à l'endormissement et si celui-ci est long et compliqué, il sera aussi long et compliqué en pleine nuit !

Le cadre de l'endormissement et du sommeil doit être fixé sachant que l'enfant cherchera toujours à l'élargir pour vérifier sa solidité. Au parent de rester dans la fermeté bienveillante.

Odontologie pédiatrique

Javotte Nancy

Ce texte a pour objectifs de présenter d'une part l'odontogenèse, d'autre part les pathologies buccodentaires les plus courantes pouvant compromettre la santé buccodentaire mais aussi la santé globale.

Éruption (tableaux 5.12 et 5.13)

Tout commence par l'éruption : la première dent, tout comme les premiers mots ou les premiers pas, fait partie de ces étapes incontournables du développement de l'individu. L'odontogenèse est un des processus de formation les plus longs que connaît l'organisme.

Il existe cependant une certaine variabilité individuelle (± 6 mois étant la norme acceptable), elle-même fonction du sexe, du groupe ethnique, du climat ou de l'hérédité familiale.

L'éruption dentaire peut être :

- précoce, voire très précoce avec des dents néonatales (à extraire avec une compresse par le pédiatre de maternité si elles sont mobiles pour éviter leur inhalation) ;
- perturbée par :
  - des processus pathologiques,
  - des obstacles anatomiques (odontomes, dents surnuméraires, etc.),
  - des maladies génétiques (trisomie 21), métaboliques (hypo- et hyperthyroïdie) ou congénitales.

L'éruption des dents temporaires s'accompagne parfois de signes locaux (inflammation locale, hypersialorrhée), voire généraux (hyperthermie passagère durant quelques jours). Il s'agit alors souvent d'un diagnostic d'élimination. Mais des revues de la littérature ont montré une association faible entre l'éruption dentaire et les symptômes généraux.

L'éruption suit quelques règles :

- l'enfant doit avoir ses 20 dents temporaires à l'âge de 4 ans ;
- toute absence d'éruption à l'âge de 2 ans doit déclencher un avis assorti d'une investigation par imagerie (*cone beam*) ;
- plus les dents temporaires poussent tard, plus elles tombent tard ;
- l'absence de symétrie d'éruption doit attirer l'attention et orienter vers un chirurgien-dentiste.

Tableau 5.12 **Chronologie d'éruption des dents temporaires.**

Dent	N° de dent	Début de minéralisation	Fin de minéralisation	Éruption	Racine complète
Incisive centrale	Max : 51–61 Mand : 71–81	4e–5e m iu	3–4 mois	6 mois	2 ans
Incisive latérale	Max : 52–62 Mand : 72–82	4e–5e m iu	3–5 mois	9 mois	2 ans
Canine	Max : 53–63 Mand : 73–83	5e m iu	9–12 mois	18 mois	3 ans
1re molaire	Max : 54–64 Mand : 74–84	5e m iu	6–9 mois	1 an	2–3 ans
2e molaire	Max : 55–65 Mand : 75–85	7e m iu	1 an	2 ans	3–4 ans

Mand : mandibulaire ; Max : maxillaire ; m iu : mois intra-*utero*.

Tableau 5.13 **Chronologie d'éruption des dents permanentes.**

	Incisive centrale	Incisive latérale	Canine	1re prémolaire	2e prémolaire	1re molaire	2e molaire	3e molaire
N°de dent	Max : 11–21 Mand : 31–41	Max : 12–22 Mand : 32–42	Max : 13–23 Mand : 33–43	Max : 14–24 Mand : 34–44	Max : 15–25 Mand 35–45	Max : 16–26 Mand : 36–46	Max : 17–27 Mand : 37–47	Max : 18–28 Mand : 38–48
Mise en place du germe	4e m iu	4e m iu	5e m iu	Naissance	9 mois	4e m iu	12 mois	5 ans
Début de minéralisation	3 mois	4 mois	5 mois	18 mois	24 mois	Naissance	3 ans	9 ans
Achèvement de la couronne	4 ans	5 ans	7 ans	6 ans	7 ans	3 ans	7 ans	12 ans
Éruption	7 ans	8 ans	11 ans	9 ans	10 ans	6 ans	12 ans	18 ans
Fermeture de l'apex	10 ans	11 ans	14 ans	12 ans	13 ans	9 ans	15 ans	18 ans

Mand : mandibulaire ; Max : maxillaire ; m iu : mois intra-*utero*.

L'éruption des dents permanentes peut être associée à :
- des anomalies de position et de nombre (agénésie de la dent successionnelle), qui motivent souvent une consultation orthodontique ;
- des anomalies non isolées de forme qui doivent conduire à une consultation spécialisée (génétique) ;
- des accidents d'évolution, qui concernent principalement les troisièmes molaires (dents de sagesse).

Anomalies dentaires

Elles concernent, outre l'éruption, la forme, le nombre, la structure et la coloration.

Les anomalies dentaires intéressent soit la denture temporaire (rarement), soit la denture définitive, soit les deux. Il est parfois difficile de tracer les limites précises des anomalies dentaires entre elles. Elles peuvent être isolées, généralisées ou associées à des syndromes et en permettre le diagnostic.

Anomalies de forme

Elles sont variées ; elles concernent la couronne et/ou la racine. Elles sont en rapport avec des étiologies aussi bien embryologiques qu'infectieuses ou encore traumatiques. Un traumatisme, par exemple, en denture temporaire, aussi bénin soit-il, peut modifier l'odontogenèse du germe de la dent définitive.

Anomalies de nombre

Elles vont soit dans le sens de la diminution, soit dans celui de l'augmentation du nombre de dents.

Dans le cas de la diminution, l'anomalie concerne :
- toutes les dents : l'anomalie est alors reliée à un syndrome général tel que, par exemple, une dysplasie ectodermique anhidrotique ;
- les dents de fin de série seulement (2e incisive latérale, 2e prémolaire et 3e molaire).

Dans le cas de l'augmentation, les dents ont soit une morphologie strictement conforme à celle de la dent dont elles sont la copie, soit elles sont dysmorphiques. L'augmentation de 5 dents ou davantage est associée de façon significative à huit syndromes.

Anomalies de structure

Elles ont trois origines :
- héréditaires : amélogenèses ou dentinogenèses imparfaites ;
- congénitales : fentes alvéolopalatines, anomalies chromosomiques (trisomie 21), troubles métaboliques

congénitaux, pathologies systémiques (néphrocalcinose), prématurité ;
- acquises :
  - en rapport avec une étiologie locale : traumatisme par exemple,
  - infections virales ou bactériennes,
  - carences nutritionnelles (vitamines A et D),
  - intoxications (fluorose, dioxine) : lors de l'odontogenèse, une prescription inappropriée de fluor (fig. 5.13) ou une exposition répétée à la dioxine ou aux bisphénols sont susceptibles de perturber la fabrication de l'émail.

Le diagnostic positif et le diagnostic différentiel reposent d'une part sur l'anamnèse et, d'autre part, sur l'aspect et l'étendue des lésions.

Les anomalies de structure sont souvent responsables de phénomènes douloureux (émail hypominéralisé), de retard d'éruption, de problèmes d'esthétique et de croissance faciale par abrasion excessive des organes dentaires.



Fig. 5.13 Fluorose.

Anomalies de coloration dentaire

Elles sont d'origine :
- bactérienne :
  - coloration verte ou orange : ces anomalies sont dues à la présence de bactéries chromogènes au sein d'une plaque dentaire trop omniprésente,
  - noire : ces anomalies sont dues à une bactérie chromogène : *Prevotella melaninogenica*. Ces colorations sont habituellement observées sur les dents temporaires ; elles sont facilement éliminées par le nettoyage professionnel dentaire. Elles disparaissent au fur et à mesure des modifications salivaires au cours de l'enfance. Elles sont disgracieuses et inquiètent souvent les parents car confondues avec des lésions carieuses ;
- alimentaire : fruits rouges, thé, café, cola ;
- pathologique : suite à une nécrose pulpaire après traumatisme ;
- iatrogène (historiquement liée à la prise de tétracyclines, à l'amalgame proscrit chez l'enfant et la femme enceinte depuis le 1er juillet 2018).

Caries de la petite enfance

L'enfance est la période où la susceptibilité à la carie est la plus grande. Actuellement, la maladie carieuse touche plus précocement, plus sévèrement et plus particulièrement les enfants des milieux défavorisés ainsi que ceux en situation de handicap sous une forme clinique particulièrement agressive : la carie précoce de l'enfance ou CPE. Elle se comporte comme une pathologie chronique (durée > 3 mois, étiologies multiples, facteurs de comorbidité). Elle est liée à une rupture de l'équilibre de l'écosystème buccal par des facteurs exogènes (p. ex. nutritionnels) et/ou endogènes (p. ex. compétence salivaire). Elle est cinq fois plus présente que l'asthme et sept fois plus que les infections ORL chez l'enfant, tend à augmenter ces 10 dernières années et ne peut être limitée par la prescription d'antibiotiques.

Cette forme particulière de la maladie carieuse constitue un véritable problème de santé publique faisant des enfants concernés de véritables infirmes buccaux dès leur plus jeune âge.

Diagnostic

Il est posé grâce à l'apparence clinique typique associée à la rapidité de l'évolution (fig. 5.14 et 5.15). La CPE débute sournoisement, l'alternance des phases salivaires de déminéralisation et reminéralisation masquant la cavitation sous-jacente. Dès lors où le rempart d'émail cède, la destruction tissulaire sera inéluctable et rapide.

Étiopathogénie

Elle est en rapport avec :
- une contamination précoce par *Streptococcus mutans* avant l'éruption des premières dents, émanant de l'entourage de l'enfant (parents, fratrie, etc.) ;
- la présence constante de plaque bactérienne : brossage aléatoire et/ou débuté trop tardivement. Le brossage devrait être supervisé par les parents jusqu'à la maîtrise de l'écriture cursive (7-8 ans) ;



Fig. 5.14 Stade 1 de carie : lésions prodromiques décelées en soulevant la lèvre supérieure. À ce stade, l'émail est reminéralisable par apports topiques fluorés. *Courtoisie Dr P. Rouas.*



Fig. 5.15 Polycarie infantile ou carie précoce de l'enfance. *Courtoisie Dr Nguyen-Lopez.*

- des comportements alimentaires inadaptés, tels que :
  - la consommation libre durant la journée et/ou le soir au coucher et/ou pendant la nuit de boissons sucrées (sodas, sirops, jus de fruits, etc.) ou tout simplement de lait (maternel, maternisé), dont le caractère « naturel » se révèle très trompeur (l'allaitement ne suivant plus alors les recommandations de l'OMS),
  - une surabondance de produits cariogènes qui trouve, paradoxalement, son origine dans le statut socio-économique fragile du foyer (maturité parentale, niveau d'éducation, revenus, etc.) ;
- des caractéristiques de l'enfant :
  - l'écosystème buccal est immature, notamment sur le plan immunologique, jusqu'à 3 ans,
  - l'émail des dents temporaires est plus mince que celui définitif, offrant une résistance moindre aux phases de déminéralisation acide,
  - par ses systèmes tampons et son débit entre autres, la salive joue un rôle cario-protecteur ; la compétence salivaire est individu-dépendante,
  - la CPE touche en moyenne 13 à 39 % des enfants nés à terme et 62 % des prématurés. Les enfants nés par césarienne sont davantage concernés,
  - par ailleurs, certaines pathologies générales chroniques peuvent avoir des effets néfastes sur la santé buccodentaire : la prise fréquente et prolongée de médicaments (p. ex. corticoïdes inhalés), souvent sucrés, l'affaiblissement de l'état général de l'enfant et les prises sucrées fréquentes ;
- les facteurs socio-économiques : manque d'information notamment sur les méfaits des sucres cachés et de l'alimentation industrielle, absence de suivi dentaire parental, représentations fragiles de la santé en général et de la santé orale en particulier. Il existe une dimension sociale de cette pathologie car l'appartenance à un milieu défavorisé est un facteur prédictif puissant de la CPE.

La CPE est responsable :

- **à court terme :**
  - de douleurs : de ce fait, l'enfant ne peut plus s'alimenter, ne se brosse plus les dents, dort mal, ne joue plus autant et ne sourit plus (repli sur lui-même),
  - d'infections locales, locorégionales (sphère ORL) et générales. Des abcès cérébraux, autrefois diagnostiqués dans ce contexte, sont à nouveau décrits,
  - d'un déséquilibre de l'écosystème buccal favorisant l'installation d'une flore cariogène délétère pour les futures dents permanentes,
  - d'un absentéisme scolaire ;
- **à moyen terme :**
  - d'un préjudice esthétique accru,
  - d'une respiration buccale augmentant la probabilité de résistance respiratoire (SAHOS : syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil) d'une part et provoquant une sécheresse buccale aggravant le développement des lésions d'autre part,
  - des défauts de croissance de l'étage inférieur par manque de stimuli (alimentation liquide, utilisation prolongée du biberon) prédictifs de problèmes orthodontiques,
  - de problèmes de phonation (manque d'appuis dentaires pour la langue) et de déglutition,
  - de difficultés d'apprentissage, les enfants dormant sur les temps de classe ;
- **à long terme :**
  - d'une croissance générale perturbée,
  - d'une atteinte des dents définitives, la polycarie infantile étant suivie inéluctablement d'une polycarie à l'adolescence,
  - d'une peur et d'une anxiété croissantes compliquant la prise en charge et favorisant le nomadisme dentaire.

Réhabilitation esthétique et fonctionnelle

Si la restauration de la santé buccale passe par l'extraction d'un certain nombre de dents, voire un édentement total, elles doivent être remplacées par une prothèse, indispensable pour recouvrer esthétique et fonction, mais aussi pour être comme les autres enfants.

Conclusion

La consultation d'un enfant atteint de CPE est le constat de l'échec d'un message de prévention.

L'information auprès des parents et des professionnels chargés de la petite enfance (pédiatres, généralistes, infirmières, puéricultrices, diététiciennes, personnels de crèche, enseignants, etc.) fait encore défaut.

Les professionnels de santé de la petite enfance établissent des liens très précoces avec les enfants et leur entourage, à un moment de leur vie où la prévention est essentielle et où les habitudes sont en cours d'ancrage.

Les signes cliniques prodromiques de la CPE devraient être connus de tous afin d'éviter à l'enfant une pathologie lourde de conséquences. À ces signes, sont associés des facteurs de risque qui peuvent attirer l'attention : exposition insuffisante au fluor, caries dans

la famille, présence de plaque visible à l'œil nu, taches blanches crayeuses sur les surfaces lisses, exposition prolongée et fréquente aux sucres, santé générale fragile (handicaps, maladies systémiques) et milieu socio-économique défavorisé.

Une consultation dentaire, entre 12 et 18 mois, devrait être intégrée aux examens obligatoires de la petite enfance en supplément de celle existante afin de favoriser un écosystème propice à l'arrivée des dents permanentes.

Les dents temporaires construisent la cavité buccale, les dents permanentes ne font que l'entretenir.

Dysfonctions orofaciales

Toute dysmorphose craniofaciale générera une dysfonction, l'une et l'autre s'entretenant.

Les déséquilibres fonctionnels s'installent très tôt, empêchant un développement harmonieux. Ils sont soit d'origine congénitale ou héréditaire, soit d'origine acquise (traumatisme, succion non nutritive, infections ORL, etc.). Une intervention précoce s'impose afin de prévenir l'aggravation des dysmorphoses et/ou l'apparition de dyspraxies orofaciales.

- **Dès la naissance et jusqu'à 7 ans**, pour une harmonie des arcades temporaires, les objectifs sont de veiller :
  - à la maturation des praxies orales, notamment au maintien de la ventilation nasale, à la disparition de la succion-déglutition (un frein lingual trop court empêche la langue de s'élever jusqu'aux incisives maxillaires) ;
  - à la croissance transversale du maxillaire (élément clé du développement harmonieux de la face) : par exemple, les pertes dentaires rompent l'équilibre musculaire entre joues et langue. La langue est propulsée, devient hypotonique et ne s'appuie plus sur le maxillaire ;
  - à la qualité de l'occlusion.
- **Après 7 ans**, s'ajoute l'obtention d'une déglutition mature et d'une mastication efficace.

Les enfants respirateurs buccaux ont les yeux cernés, des narines hypodéveloppées et un air fatigué. De plus, leur oreiller est mouillé le matin, leur sommeil est agité, ils ont tendance à s'endormir pendant la journée et présentent des problèmes d'attention et/ou d'hyperactivité. Outre les conséquences générales de la respiration buccale, celle-ci favorise le développement de lésions carieuses et empêche la maturation de la déglutition. Le glissement vers une résistance respiratoire (SAHOS) doit être envisagé et une orientation vers un ORL, proposée.

Par ailleurs, il faut motiver parents et enfants pour tendre vers la cessation des succions non nutritives (fig. 5.16), pour rétablir les fonctions orofaciales (notamment la respiration nasale).

En présence d'une dysmorphose avérée, il est conseillé d'adresser l'enfant dès 3 ans à un orthodontiste qui, en outre, dépistera les éventuelles dysfonctions orofaciales.



Fig. 5.16 Utilisation prolongée (>1 an) de la tétine favorisant une béance et une tendance à l'endognathie maxillaire en denture temporaire.

Traumatismes alvéolodentaires

Les traumatismes bucco-dentaires sont très fréquents à l'occasion de l'apprentissage de la marche ou lors de jeux et d'activités sportives. Ils concernent principalement les incisives centrales maxillaires (temporaires ou définitives) ; deux tiers des enfants concernés sont des garçons.

Les fractures sont plus fréquentes sur les dents permanentes ; les luxations sont l'apanage des dents temporaires (fig. 5.17).

La réimplantation d'une dent permanente expulsée doit toujours être tentée dans l'heure qui suit le traumatisme à condition qu'elle soit intacte.

Une dent temporaire n'est jamais réimplantée (l'inflammation pouvant léser le germe).

La consultation de l'enfant traumatisé

Un traumatisme buccodentaire pouvant être associé à un traumatisme crânien, l'interrogatoire doit renseigner en priorité sur l'existence de troubles de la conscience afin de réagir face à une éventuelle urgence neurologique.

Puis quatre questions sont posées : « pourquoi, où, quand, comment » afin de faire corroborer l'observation et les faits pour écarter un cas de maltraitance et reconstituer l'impact (valeurs diagnostique et pronostique).

À l'examen facial, il convient de palper la symphyse mentonnière, les articulations temporomandibulaires (notamment lors d'un choc de bas en haut), les orbites et le nez à la recherche d'éventuelles fractures. Après nettoyage des plaies avec un linge propre et imbibé d'eau tiède, des ecchymoses et des plaies faciales et labiales sont recherchées ainsi que la présence de corps étrangers ou de dents impactées qui peuvent se localiser dans les tissus mous.

Traumatismes en denture temporaire[3]

Ils passent la plupart du temps inaperçus et/ou sont souvent négligés ; ils ont pourtant des répercussions parfois importantes sur les dents définitives.

[3] https://dentaltraumaguide.org/injury-groups/primary-teeth/



Fig. 5.17 Concussion (ébranlement des structures parodontales sans déplacement) avec frein déchiré.

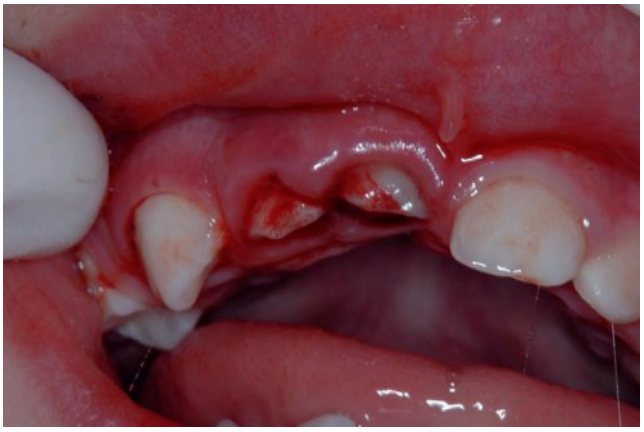


Fig. 5.18 Intrusion 51 et 52.



Fig. 5.19 Nécrose sur incisive temporaire.

Les luxations sont plus fréquentes que les fractures dentaires en raison :

- de la plasticité de l'os alvéolaire ;
- des racines plus courtes ;
- de la force directionnelle du traumatisme : verticale avant 2 ans ½ (absence du réflexe d'amortissement et de blocage dentaire), d'où une prédominance des expulsions et des intrusions, horizontale après.

L'intrusion (fig. 5.18) est la luxation la plus à risque pour les germes des dents définitives.

Les séquelles peuvent survenir sur les dents traumatisées (fig. 5.19) et sur les germes des dents définitives.

Les dents traumatisées changent de teinte de façon transitoire ou définitive compromettant leur conservation sur l'arcade (tableau 5.14).

La dent absente doit être remplacée pour permettre la maturation des fonctions (position de la langue) et le maintien de l'esthétique.

Traumatismes en denture définitive[4]

Ils touchent un individu sur trois et sont bénins dans la plupart des cas.

La consultation de traumatologie doit être effectuée en urgence lors d'une expulsion ou d'une fracture de l'os alvéolaire. Elle peut être réalisée dans les 24 heures pour tous les déplacements et dans les 36 heures pour les fractures coronaires ± exposition pulpaire (sans déplacement).

Lors d'une expulsion, la dent doit être réimplantée dans l'heure (recul de la mort cellulaire) :

- la dent est manipulée avec précaution, la racine rincée au sérum physiologique, et elle est repositionnée en faisant mordre sur une compresse puis l'enfant est orienté vers un chirurgien-dentiste ;
- sinon, la dent expulsée est conservée dans de la salive ou dans du lait et le patient est orienté au plus vite vers un chirurgien-dentiste.

Quel que soit le traumatisme, des solutions thérapeutiques existent pour pallier le préjudice esthétique et fonctionnel.

> Tout traumatisme, quelle que soit la denture, quel que soit l'âge, doit faire l'objet d'un certificat médical initial pour prise en charge d'éventuelles séquelles à distance.

Prévention buccodentaire

Chez l'enfant, elle est :

- essentielle : pour préparer la santé orale de l'adulte ;

[4] https://dentaltraumaguide.org/injury-groups/permanent-teeth/

Tableau 5.14 **Dyschromies post-traumatiques sur les dents temporaires.**

Couleur	Étiologie possible	Conséquences possibles
Rose	Résorption interne	Exfoliation précoce
Gris	Hémorragie dans les tubuli et pigmentation	Abcès Extraction
Jaune	Oblitération canalaire	Exfoliation retardée Éruption ectopique Asymptomatique

- simple à réaliser :
  - une première visite entre 12 et 18 mois puis chaque année,
  - un biberon contenant seulement de l'eau la nuit,
  - un brossage avec l'apparition de la 1re dent, celui du soir étant le plus important ; le révélateur de plaque facilite la lisibilité de la plaque,
  - un dentifrice fluoré en concentration adaptée à l'âge de l'enfant,
  - des premières molaires définitives bénéficiant si besoin d'un scellement de leurs sillons selon le risque carieux.

Conclusion

Tous les enfants devraient pouvoir bénéficier de soins et de suivi de leur santé orale afin de briser le cercle vicieux de l'anxiété et du classique renoncement aux soins. De plus, des prises en charge particulières peuvent être proposées : prémédications, MEOPA, anesthésie générale, techniques psychocomportementales (p. ex. hypnose).

Concernant les enfants à besoins spécifiques, il faudrait :

- intégrer systématiquement, dans leur suivi de santé globale, une surveillance de leur santé bucco-dentaire ;
- favoriser l'émergence de réseaux ville – hôpital – PMI pour améliorer le dialogue, en identifiant les correspondants chirurgiens-dentistes pédiatriques.

La santé buccodentaire en France est encore trop souvent négligée ou envisagée lors de l'apparition des dents définitives vers 6 ans. Mais il est alors parfois trop tard !

Elle reste un des reflets principaux des disparités en matière de santé ; la fatalité, la fameuse peur du dentiste et l'impuissance y sont souvent associées et empêchent les familles d'entrer dans une démarche préventive.

La santé buccodentaire contribue à la qualité de vie de l'enfant et tous les professionnels de santé de la petite enfance devraient se pencher sur son berceau pour préparer celle de l'adulte.

Photoprotection

Stéphanie Mallet

L'exposition solaire et les coups de soleil pendant l'enfance favorisent l'apparition des nævus chez l'enfant et des cancers de la peau à l'âge adulte. La prévention primaire repose donc sur la photoprotection, c'est-à-dire l'« ensemble des moyens naturels ou artificiels capables de s'opposer aux effets délétères du soleil », de l'enfant et de l'adolescent.

Cependant, le soleil n'est pas que mauvais ! Il permet la synthèse de la vitamine D, il influe positivement sur le moral et peut même améliorer certaines dermatoses inflammatoires (eczéma, psoriasis, lichen, etc.), immunologiques (pelade, vitiligo, etc.) ou prolifératives (lymphomes cutanés T épidermotropes, etc.). La surprotection imposée dans certaines génodermatoses, comme le xeroderma pigmentosum (« enfants de la lune »), nécessite une supplémentation en vitamine D pour prévenir un rachitisme carentiel.

Alors quand et comment protéger l'enfant du soleil ?

Il faut protéger tous les enfants du soleil, et en particulier ceux qui ont une peau très pâle, des cheveux blonds ou roux, des yeux clairs, ceux qui « brûlent » facilement au soleil et ne bronzent jamais (phototypes I et II sur les 6 phototypes de la classification de Fitzpatrick). Les nourrissons n'ont aucun intérêt à être exposés directement au soleil. De plus, ils sont plus à risque de déshydratation, insolation ou hyperthermie (« coup de chaleur »). Ne pas hésiter à les faire boire régulièrement !

Il faut avant tout limiter les durées d'exposition :

- éviter toute exposition solaire non indispensable, surtout entre 11 et 16 h, et privilégier les zones ombragées ;
- s'exposer peu et progressivement, en se méfiant des journées nuageuses ou venteuses, où l'on s'expose plus sans s'en rendre compte ! On peut s'aider d'applications « météo » qui donnent l'intensité du rayonnement UV ;
- ne pas oublier que la photoprotection, ce n'est pas que pendant les vacances à la mer ou à la montagne, mais toute l'année, lors des activités d'extérieur la semaine et le week-end : match de football, balade à vélo, etc. ;
- se méfier des expositions solaires indirectes : neige, eau, sable, etc. Il faut donc se protéger du soleil à la plage, même sous le parasol !

Il faut privilégier avant tout la protection vestimentaire, car c'est la plus efficace, avec :

- un vêtement bien couvrant, de maille serrée, de couleur sombre et sec, l'humidité diminuant l'efficacité (tissus les plus protecteurs : sergé de coton, soie, polyester réfléchissant par exemple) ;
- des vêtements anti-UV adaptés aux enfants, notamment à la plage, avec aujourd'hui des textiles améliorés par l'incorporation de colorants, sels métalliques ou même filtres à large spectre dans les fibres. Certains parlent de « cosmétotextiles » ou « texticaments » ;
- un chapeau à larges bords (pour le visage, les oreilles et la nuque) ;
- des lunettes de soleil enveloppantes anti-UV. Il est vrai qu'il est plus dangereux de porter de « fausses lunettes anti-UV », inefficaces, que de ne pas en porter du tout (dilatation de la pupille à l'ombre de verres teintés) et que seul le matériau des verres arrête les UV, la teinte ne protégeant que de l'éblouissement et non des UV.

Les produits de protection solaire sont la dernière étape de photoprotection. Ils doivent être réservés aux zones du corps qui ne peuvent être protégées par les vêtements. Il faut conseiller une crème solaire protégeant à la fois contre les UVA et les UVB avec :

- un facteur de protection solaire adapté au type de peau de l'enfant (moyenne ou haute protection : SPF entre

15 et 50 suffisent en l'absence de pathologie induite par la lumière) et aux conditions d'exposition, p. ex. SPF 50+ en conditions extrêmes (mer, montagne, neige) ;
- en quantité suffisante, de manière homogène, ½ heure avant l'exposition solaire, avec une 2e couche ½ heure après le début de l'exposition ;
- un renouvellement régulier, toutes les 2 heures à l'extérieur, voire plus en cas de transpiration excessive et après chaque baignade ;
- un produit résistant à l'eau, avec de préférence une cosmétique « crème » pour le visage et « lait » pour le corps ;
- dans l'idéal, des écrans minéraux, à base de poudres inertes opaques qui laissent des traces blanches, plutôt que des filtres chimiques (pour prévenir allergies et photoallergies de contact), bien que pas plus efficaces.

Attention

La crème solaire ne doit pas servir à augmenter le temps d'exposition solaire. Il n'existe pas de « bronzage en sécurité », même après application des meilleures crèmes solaires. Il faut continuer à en appliquer une fois « bronzé »…

Enfin, l'enfance est l'âge de prédilection pour communiquer sur l'éducation solaire, base des futurs comportements solaires. Et bien sûr, les parents doivent donner l'exemple aux enfants…

L'enfant et le sport[5]

Jérôme Valleteau de Moulliac

Préambule

- Le sport est utile et indispensable.
- Les enfants ne sont pas des adultes.
- Il y a donc des limites à respecter afin d'éviter des incidents moteurs, voire psychologiques.

Le sport, c'est quoi ?

« On entend par "sport" toutes formes d'activités physiques et sportives qui, à travers une participation organisée ou non, ont pour objectif l'expression ou l'amélioration de la condition physique et psychique, le développement des relations sociales ou l'obtention de résultats en compétition de tous niveaux » (Charte européenne du sport, 2001, art. 2)

Le sport, c'est aussi une *« activité physique visant à améliorer sa condition physique, l'ensemble des exercices physiques se présentant sous forme de jeux individuels ou collectifs, donnant généralement lieu à compétition, pratiqués en observant certaines règles précises »* (Dictionnaire Larousse)

C'est donc une activité physique mais qui peut se décliner sous plusieurs formes :

- la combinaison de mouvements corporels réduits au strict minimum (marcher, monter des escaliers, agir dans la vie quotidienne) est une activité physique comme le jeu (football, tennis, danse, natation) ou toute autre activité récréative de loisir sans encadrement ni esprit de compétition ;
- cette activité physique deviendrait-elle du sport quand elle est obligatoire et encadrée en EPS (éducation physique et sportive) à l'école, quand elle est volontaire et encadrée dans le cadre d'une association sportive ou d'un club, que ce soit en loisir dont l'objectif est le jeu et le plaisir, ou en compétition dont le but est également la victoire individuelle ou collective ?
- sans oublier que ce peut être une activité physique dans un but thérapeutique.

Le sport, c'est bien !

Le sport fait partie des rythmes de vie de l'adulte comme de l'enfant : pendant la journée, il y a des moments de travail, de repos, d'alimentation et d'activité physique libre ou encadrée, puis de sommeil.

L'activité physique sportive ou non fait partie de la vie et du *développement psychomoteur* de l'enfant et réciproquement.

Le sport est *bénéfique pour la santé* : contrôle du poids, de la dépense énergétique, du développement musculaire, du renforcement du squelette, de l'amélioration du souffle et du fonctionnement cardiaque, etc. ; ainsi, il participe au bien-être physique et à la prévention des maladies de l'adulte.

Le sport véhicule des *valeurs éducatives* (tableau 5.15) :
- le sens de l'effort et de la persévérance, de la ténacité ;
- l'affirmation de la personnalité et le besoin de s'extérioriser, de communiquer, de fédérer, de participer, de se socialiser indépendamment de toute hiérarchie sociale ;
- l'apprentissage de la loyauté, du « fair-play », le rejet de la tricherie, de la simulation, du dopage ;
- le respect des règles, de l'arbitrage, des sanctions éventuelles qu'il faut savoir accepter, le respect de l'adversaire sans mépris, ce qui n'est pas contradictoire avec la volonté et la ténacité dans la recherche de la victoire, le respect des autres, de ses partenaires dans un sport de groupe, mais aussi le respect du public (en évitant les démonstrations agressives) et de l'environnement ;
- le contrôle de soi et de sa propre agressivité : ne pas s'emporter, ne pas répondre aux provocations, savoir rester à sa place et participer à l'effort collectif ;
- le dépassement de soi : une des raisons d'être du sport est d'offrir aux pratiquants de tout niveau et de tout âge un sentiment d'accomplissement et de réussite par le recul de ses limites. L'esprit d'équipe est une école de la solidarité ;
- le plaisir de réussir, de se dépasser, de favoriser l'estime de soi en sachant accepter l'échec.

Mais le sport chez l'enfant a des limites

Limites liées à la spécificité de l'enfant

Croissance

L'âge réel, la taille, la vitesse de croissance, la maturité physique (âge osseux), la puberté sont autant de facteurs à considérer dans la pratique du sport chez l'enfant. L'enfant

[5] Rédigé en s'inspirant de Michel Binder, pédiatre, médecin du sport de l'enfant et de l'adolescent, clinique du sport, centre médicochirurgical, Paris V.

Tableau 5.15 **Quel sport, à quel âge, pour quel enfant ? Exemples non exhaustifs.**

Sport	Âge	Commentaires
Football	Dès 6 ans	Endurance et vitesse Gestion de l'espace et anticipation Collectif Coups
Rugby	Dès 6 ans	Abnégation, équipe, respect de l'adversaire Tous les enfants peuvent y jouer Certes coups mais sport d'évitement
Gymnastique	Dès 6 ans au sol, puis agrès ou GRS	Sport individuel complet et équilibré Appropriation du corps Souplesse et technicité Goût de l'effort
Handball	Dès 12 ans (accueil 9 ans)	Très ludique et intense : efforts courts mais répétés Course et statique Esprit d'équipe
Basket-ball	Accueil dès 4 ans	Très pratiqué (filles) Agilité, endurance, vision du jeu, tactique, coordination Sport très complet
Ping-pong	Dès 4 ans	Renforcement musculaire et peu de blessures Agilité autour de la table Individuel : mental et persistance Coordination et sens de l'anticipation
Judo (sport de combat)	Dès 6 ans	Souplesse Canalise l'énergie Turbulents : respect de la tradition et de la hiérarchie … Et timides : confiance en soi
Badminton	Dès 5 ans, parfois avant si capacité de concentration forte	Très ludique mais très exigeant et fatigant Concentration +++ et repère dans l'espace mental En double : communication
Natation	Dès 7 ans mais 0-7 ans	Goût de l'effort mais musculation et dos Le moins ludique si entraînements fréquents car répétition de longueurs pour geste parfait Respiration
Boxe	Dès 6 ans, boxe éducative, assaut (FFB)	Contrôle de soi, ne pas perdre son calme Vitesse, endurance, agilité : tout le corps participe
		Anticipation, évitement
Escrime	Dès 5 ans	Vitesse dans l'exécution des gestes, de la précision Bonne coordination
Sport de neige	Dès 3 ans	Contrôle du corps, équilibre Grand air mais soleil et altitude Luge, jardin des neiges, école de ski

FFB : Fédération française de boxe ; GRS : gymnastique rythmique et sportive.
Selon fédérations respectives, à consulter pour tout autre sport.

est un organisme en développement et tous les enfants n'évoluent pas au même rythme. Il faut cependant savoir et informer les parents et l'enfant que *le sport ne rend pas petit* : certes, un sport (danse, gymnastique ou patinage artistique féminins) avec un entraînement intensif (> 12 heures/semaine) chez des sujets parfois génétiquement sélectionnés sur leur morphologie, comme des apports nutritionnels inadaptés, peuvent retarder la puberté mais, si la taille définitive est différée, elle sera conforme à la taille cible.

Développement psychomoteur

Il ne faut pas inscrire trop tôt un jeune enfant à des activités sportives ; on conseille généralement le début la pratique d'un sport vers 7 ans.

- De 2 à 6 ans, on peut proposer cependant une activité physique comme en témoignent la mode des « bébés nageurs » et les cours de « baby sports », essentiellement axés sur l'éveil corporel et la gymnastique douce dès 4 ans : c'est alors par le plaisir et le jeu que dans un espace protégé l'enfant peut être initié à l'éducation motrice, corporelle artistique voire sportive, véritable stimulation psychomotrice.
- De 6 à 7 ans, c'est l'âge du CP et, en même temps que l'enfant apprend l'écriture et la lecture, qu'il découvre le schéma corporel, il commence à comprendre les bases de la condition physique : le contrôle postural, l'équilibre, la latéralité, la coordination des mouvements, l'orientation temporo-spatiale mais aussi sa

force, son habileté et sa vitesse ; il est alors prêt à s'initier au sport.
- De 7 à 12 ans, c'est l'âge de l'apprentissage, du perfectionnement dans le sport choisi et, s'il le désire et s'il a de réelles aptitudes, l'ouverture à la compétition.
- De 13 à 15 ans, c'est souvent la période des abandons car c'est l'âge de la contradiction, de la rébellion, du refus de l'autorité (entraîneur), des contraintes (entraînements et exigence de performance) ; la morphologie change (geste moins précis) et, en même temps, la motivation baisse.

Aspect psychologique

La valeur éducative du sport a été largement énoncée mais il ne faut pas oublier qu'indépendamment de son âge et de ses capacités physiques, chaque enfant a son profil psychologique : il peut être volontaire, motivé, ambitieux, altruiste, etc. Mais aussi timide, angoissé, mal dans sa peau, peu sûr de lui, ou opposant, agressif, voire indécis, vulnérable et influençable selon l'« air ambiant » sans réelle motivation personnelle… Sans parler de la pression exercée par des parents excessifs ou champions par délégation ? D'autres, très exhibitionnistes, ne voient dans le sport que la recherche de gloire, d'honneur, quel qu'en soit le prix. La pratique sportive doit donc tenir compte des limites liées à la personnalité de l'enfant (et de ses parents).

- Il faut laisser l'enfant choisir son sport en tenant compte de ses compétences physiques et psychologiques car sa motivation et son épanouissement priment ; c'est ainsi que, après mûre réflexion, il ne semble pas utile de le forcer à poursuivre un sport qu'il ne veut plus pratiquer.
- Le sport doit rester un jeu librement consenti. Il faut donc le laisser s'investir dans le sport qu'il désire.

Besoins énergétiques

L'enfant a besoin pour vivre (métabolisme basal), pour grandir, pour le déroulement normal de la puberté et pour pratiquer une activité physique, un ou des sports, d'un apport énergétique adapté. *Alors attention aux entraînements intensifs*, au désir de maigrir parfois sous la pression de la pratique de certains d'entre eux, aux activités sportives exagérées dans le but de perdre du poids et qui pourraient s'inscrire dans une anorexie mentale qu'il faut savoir dépister. *Attention aussi à l'excès de boissons énergisantes.*

Cartilages de croissance

Le cartilage de croissance de l'enfant est particulièrement sensible, et donc très souvent soumis à des traumatismes aigus et/ou chroniques (excès de sollicitation) qui peuvent grever son parcours sportif. Il faut les différencier des tendinites et des entorses, sachant qu'une entorse chez l'enfant est une fracture du cartilage jusqu'à preuve du contraire. C'est ainsi que peuvent apparaître, en fonction de l'âge, du sport pratiqué ou de la région impliquée des fractures de fatigue, ostéochondroses apophysaires (les plus connues étant la maladie de Sever au talon, la maladie de Scheuermann vertébrale, l'apophysite tibiale antérieure ou maladie d'Osgood Schlatter) ou articulaires. Les ostéochondroses correspondent toutes à des microtraumatismes répétés au niveau de l'insertion d'un tendon d'un muscle puissant. Le tendon étant lui-même extrêmement solide, c'est le cartilage de croissance auquel il est fixé qui est à l'origine de douleurs. La présentation clinique est caractéristique et permet quasiment toujours de faire le diagnostic.

La douleur en est le symptôme majeur, la sonnette d'alarme. Il s'agit d'une douleur mécanique, augmentée par les activités sportives et localisée en un point précis, s'accompagnant parfois de signes inflammatoires locaux. Il faut que l'enfant sache la reconnaître et l'exprimer, que son entourage l'écoute. Il doit la comprendre avec des explications simples et adaptées à son âge. L'enfant, mais aussi ses entraîneurs, professeurs d'éducation physique et ses parents doivent en tenir compte et la respecter en acceptant au pire l'arrêt temporaire du sport en cause dans les formes les plus sévères, sinon l'arrêt du geste dès l'apparition de la douleur.

Les ostéochondroses sont des pathologies de surmenage des cartilages de croissance. Les tendinites sont beaucoup plus rares chez l'enfant que chez l'adulte.

Maladies chroniques

Tout enfant porteur d'une maladie chronique doit faire du sport, cela fait « partie » de sa prise en charge. C'est alors au médecin de déterminer, en fonction de la pathologie préexistante et de l'état clinique de l'enfant, quel sport il ne peut pratiquer, dans quelles circonstances et avec quelles limites ou restrictions.

C'est le cas des *cardiopathies* cyanogènes non opérées, des myocardiopathies obstructives, des troubles du rythme aggravés ou déclenchés par l'effort. Le cardiologue référent doit informer le patient, ses parents et son médecin traitant de l'attitude à adopter.

Un enfant *obèse* doit être encouragé à faire du sport sachant que le sport ne fait pas maigrir mais s'inscrit dans le programme thérapeutique. Il faut alors privilégier les sports d'endurance en décharge (vélo, aviron, natation) et éviter les activités où l'enfant pourrait avoir de mauvaises performances, sources de moqueries, démotivantes et qui l'amèneraient à réduire sa pratique et donc à prendre du poids.

Le diabète, l'asthme, certaines infections ORL chroniques *l'épilepsie* nécessitent parfois des aménagements particuliers

En revanche, *la scoliose* ne contre-indique aucun sport même avec corset. C'est la meilleure des kinésithérapies. Contrairement à une idée préconçue, les sports asymétriques ne favorisent pas la scoliose.

Surentraînement

Un entraînement est considéré comme « intensif » s'il dépasse schématiquement plus d'heures par semaine que l'âge : par exemple plus de 12 heures/semaine à 12 ans.

Qu'il soit volontaire ou « imposé », l'excès d'entraînement requiert des efforts dont l'intensité, le rythme et la durée sont tels que les possibilités physiques ou psychologiques de l'enfant sont dépassées. Cela peut donc perturber son équilibre général, induisant ainsi contre-performance, démotivation, fatigue mais aussi troubles relationnels, affectifs, troubles du sommeil et de l'alimentation, voire baisse des résultats scolaires. C'est donc un facteur limitant dans la pratique sportive à bien appréhender.

Limites liées à l'avis du médecin

Le médecin consulté dans le cadre de la délivrance d'un certificat de non-contre-indication à la pratique d'un sport, ou lors d'une consultation de « suivi » doit :

- encourager la pratique du sport sans contraindre ;
- juger de l'aptitude physique et psychologique de l'enfant en fonction de son âge, de sa croissance, de ses possibilités techniques, de sa motivation, de l'environnement familial et de l'existence éventuelle d'une maladie préexistante ; le certificat de pratique doit privilégier les aptitudes de l'enfant et non les interdits. Il nécessite un examen médical idéalement lors d'une consultation dédiée : attention, pour certains sports, la législation impose désormais des restrictions ou des examens complémentaires ;
- discuter les inaptitudes injustifiées ;
- dépister les signes de souffrance ou de surmenage ;
- prévenir les conduites addictives (dopage, restrictions alimentaires, boissons énergisantes) ;
- si besoin freiner l'enfant avant d'être amené à interdire ;
- éviter les certificats de contre-indication de complaisance liée à une maladie « imaginaire » ou une pathologie ne le justifiant pas (souffle anorganique, malaise vagal, scoliose, troubles de la statique des membres inférieurs), mais aussi à un défaut de motivation, un manque de temps allégué par l'enfant ou ses parents.

Tous les enfants peuvent-ils faire du sport ?

Si l'enfant n'a aucun problème :

- il fait du sport : c'est bien, qu'il le fasse sous contrôle ;
- il n'en fait pas : il devrait en faire et il faut l'encourager, l'inciter sans le contraindre en n'acceptant aucune contre-indication injustifiée.

Si l'enfant a des problèmes :

- il fait du sport : tant mieux, mais il faut adapter son activité à ses possibilités ou le diriger vers un autre sport plus compatible avec sa situation en le surveillant de près (information des parents, professeurs, voire entraîneurs) ;
- il ne fait pas de sport : il devrait en faire ; il faut alors lui trouver une activité adaptée et l'inciter à la pratiquer pour le sortir de cette attitude de pseudo-handicap et ainsi le valoriser.

En pratique

- Le sport c'est bien ; bien le faire, c'est mieux.
- L'enfant n'est pas un adulte.
- La première condition à la pratique sportive : la motivation.
- Le premier facteur limitant : la douleur.
- Les contre-indications absolues à la pratique sportive sont exceptionnelles.
- Le sport hors limites est mauvais pour la santé : autant pour le surentraînement que pour la paresse.

Certificat médical

Textes

Ils prévoient différents types de certificats pour les disciplines sportives courantes :

- certificat attestant l'absence de contre-indication (CACI) à la pratique d'un ou de plusieurs sports. Il permet :
  - l'obtention d'une licence sportive « loisir » ou « compétition » ;
  - d'attester de l'absence de contre-indication absolue ou relative à la pratique d'un sport ou de plusieurs sports, en spécifiant la pratique de la compétition ;
  - de réaliser une consultation médicale chez des enfants ou adolescents non ou peu suivis.

  Le CACI est *assorti de recommandations* permettant d'adapter les activités physiques et le type de sport à l'état de santé de l'enfant.

  Le CACI est valable 3 ans en l'absence de pathologie survenue pendant cette période sous réserve du remplissage annuel par les parents d'un auto-questionnaire : le « QS-SPORT » réglementaire (Cerfa N° 15699*01). En cas de réponses toutes négatives : l'attestation signée du représentant légal fournie au club sportif autorise la poursuite du sport pendant un an. En cas d'au moins une réponse positive, un nouveau certificat médical est obligatoire ;
- certificat *d'inaptitude partielle ou totale* à la pratique de l'EPS ;
- certificat médical pour les activités sportives organisées par les fédérations scolaires (UNSS, UGSEL, USEP) : il n'est plus obligatoire si les élèves sont aptes à pratiquer l'EPS.

En cas de surclassement simple, le médecin traitant peut délivrer le certificat pour certains sports courants mais pas pour les sports de « haut niveau » ou « à risque ».

La nécessité de pratiquer des examens complémentaires est laissée à l'appréciation du médecin, en particulier pour l'ECG (HCSP), alors que la Société européenne de cardiologie et la Société française de cardiologie le recommandent à partir de 12 ans pour la pratique des sports de compétition.

Exceptions

- *Pour les disciplines sportives à « risque » :* les sports aériens (parachutisme, parapente, vol à voile, deltaplane), la haute montagne, la plongée sous-marine, la boxe, les sports mécaniques (auto, moto), la spéléologie, le rugby, les sports mécaniques et sports avec armes à feu, le certificat médical doit être délivré par un médecin habilité,

titulaire d'un diplôme de médecine du sport ou un médecin agrée par la fédération sportive concernée (décret n° 2016-1157 du 24 août 2016).
- *Dans les filières sportives de haut niveau*, le suivi médical est arrêté par les fédérations concernées et seul un médecin diplômé en médecine du sport est habilité à délivrer le certificat médical, la décision définitive étant avalisée par le médecin agréé à l'échelon régional par la fédération sportive.
- Les sportifs non licenciés ne pratiquant pas en compétition ne sont pas soumis à la réalisation d'un CACI. Cependant, en cas de compétition, les clubs sportifs (et c'est le plus souvent le cas) peuvent l'exiger.

Responsabilité

Le certificat médical
- *engage la responsabilité du médecin* et expose au risque de poursuites pénales ou ordinales en cas de :
  - certificat de complaisance,
  - rédaction d'une fausse attestation,
  - défaut d'examen ou d'information,
  - non-respect du secret professionnel,
  - absence du consentement des parents,
  - erreur de diagnostic en cas d'anomalie clinique évidente ;
- peut avoir *valeur médico-légale* en cas d'arrêt cardiorespiratoire ou de décès pendant la pratique du sport.

Le questionnaire santé n'a pas de valeur médico-légale, mais les réponses induisent un partage de responsabilité : ce sont les parents qui signent l'attestation de négativité aux questions transmises à l'association sportive.

Les conditions de réalisation du certificat de non-contre-indication pourraient évoluer pour qu'il ne soit plus réalisé lors d'une consultation spécifique mais au cours des examens de suivi médical ajoutés au calendrier préexistant entre 8 et 9 ans, entre 11 et 13 ans, et entre 15 et 16 ans.

Recommandations

AAP. Instrument-based vision screening in children. A practical guide for primary care physicians. Pediatrics 2017 ; 139(1). pii : e20163444.

Afssaps. Utilisation du fluor dans la prévention de la carie dentaire avant l'âge de 18 ans. Mise au point, octobre 2008.

Anaes. Dépistage précoce des troubles de la fonction visuelle chez l'enfant pour prévenir l'amblyopie. Recommandation de bonne pratique, octobre 2002.

Center of Research in Epidemiology and Statistics Sorbonne Paris Cité. Inserm UMR 1153. Courbes de croissance 2018.

EFSA Panel on Dietetic Products, Nutrition and Allergies (NDA). Scientific Opinion on nutrient requirements and dietary intakes of infants and young children in the European Union. EFSA Journal 2013 ; 11(10) : 3408.

GFHGNP. Coliques du nourrisson. Fiche de recommandations et d'informations.

HAS. Pose d'aérateurs transtympaniques dans l'otite moyenne séreuse et séromuqueuse chronique bilatérale. Fiche de pertinence de soin, mars 2017.

HAS. Renforcer la prévention de la carie implique de réduire les inégalités en santé. Communiqué de presse, 13 octobre 2010.

HAS. Trouble du spectre de l'autisme (TSA) – Signes d'alerte, repérage, diagnostic et évaluation chez l'enfant et l'adolescent. Recommandations de bonne pratique, février 2018.

HCSP. Avis relatif à la refonte du carnet de santé de l'enfant, 25 mai 2016.

HCSP. Avis relatif au certificat médical de non contre-indication à la pratique du sport chez les enfants, suite au décret n° 2016-1157 du 24 août 2016. Synthèse, 21 juin 2017.

HCSP. Vaccinations des personnes immunodéprimées ou asplèniques. Recommandations 2012.

Martin A. Apports nutritionnels conseillés pour la population française, 3e éd. AFSSA-CNERNA-CNRS. Paris : Lavoisier ; 2001.

Meyer F, Enax J. Early childhood caries : epidemiology, aetiology, and prevention. Int J Dent 2018 ; 2018. 1415873.

Ministère de la Santé et des Solidarités. Calendrier des vaccinations et recommandations vaccinales 2019.

Naulin-Ifi C. Traumatologie clinique : de la théorie à la pratique. Paris : Espace ID, Collection Médecine buccale ; 2016.

SFP-DGS. Dépistage des troubles visuels de l'enfant. Guide pratique, juin 2009.

Suivi de l'adolescent

Coordonné par Paul Jacquin

PLAN DU CHAPITRE

Suivi spécifique de l'adolescent 147
L'adolescent en consultation 147
Puberté normale 151
Troubles du cycle menstruel 154
Entrée dans la vie affective et sexuelle 155
Sommeil de l'adolescent 158
L'adolescent qui inquiète 160
Affections chroniques 160
Troubles somatoformes 164
L'adolescent qui mange peu : quand orienter vers le spécialiste ? 167
Pratiques addictives 171
Phobie scolaire, harcèlement scolaire 174
Idées suicidaires, tentatives de suicide et scarifications 178
État de santé des adolescents les plus fragiles 183

Suivi spécifique de l'adolescent

L'adolescent en consultation

Valérie Bélien Pallet

Accueil de l'adolescent

L'adolescence est une période de changements multiples et d'individuation qu'il faut prendre en compte lors de la rencontre médicale avec un adolescent. Ainsi, la consultation du jeune enfant, dans laquelle les parents sont au premier plan, laisse progressivement la place à une consultation durant laquelle l'adolescent va devenir acteur de sa propre prise en charge.

Cela implique que la consultation prévoie un temps réservé à la rencontre de l'adolescent seul. Selon l'âge de l'adolescent et le lien antérieur du praticien avec la famille, cet espace de consultation peut intervenir d'emblée ou dans un second temps, après anamnèse en présence des parents. En effet, le recueil des antécédents est, comme pour toute consultation, un temps important et la famille est détentrice des événements antérieurs concernant la petite enfance ainsi que des antécédents familiaux, qui gardent tout leur intérêt. De plus, les parents doivent être en mesure d'accompagner et de soutenir les soins proposés à leur adolescent, et doivent donc y être associés.

Quelle place pour les parents lors de la première consultation avec un adolescent ?

Quelques pistes

- Savoir les accueillir en début de consultation, et faire avec leur aide le recueil des antécédents.
- Profiter du temps d'examen clinique pour leur proposer de patienter en salle d'attente, ce qui est l'occasion d'aborder ou de développer des thèmes plus intimes avec l'adolescent seul.
- Prévoir un temps de synthèse, réunissant l'adolescent et ses parents, pour exposer les besoins de santé dans le respect de la confidentialité, et s'accorder sur le suivi proposé.

Lors de l'entretien avec l'adolescent seul, il est important de lui expliquer les règles de confidentialité que l'on doit respecter lors de la consultation, ainsi que les exceptions (de danger, de maltraitance, d'agressions sexuelles) dont la gravité justifierait la levée du secret médical (article L110-4 du Code de la santé publique, article 4 du Code de déontologie médicale) afin de transmettre les informations préoccupantes aux institutions compétentes (CRIP : Cellule de recueil des informations préoccupantes, voire procureur de la République dans les situations présentant un risque immédiat, ou lors d'agression sexuelle sur mineur) (*cf.* chapitre 7).

Une fois les bases de la consultation posées, l'échange avec l'adolescent peut commencer et s'avère bien souvent constructif, à condition de lui porter un réel intérêt, et d'établir ainsi un lien de confiance.

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

Anamnèse

Il est essentiel de proposer alors une approche globale, dite holistique, s'intéressant à la fois aux éventuels symptômes physiques et au mode de vie, ainsi qu'aux habitus de l'adolescent (selon le modèle nord-américain HEADSS(S), encadré 6.1), à une période de la vie où santé physique et bien-être psychique sont tout particulièrement intriqués, la maladie pouvant retentir sur la qualité de vie de l'adolescent et la souffrance psychique s'exprimer bien souvent par le biais du corps. Par ailleurs, la consultation avec l'adolescent doit être l'occasion de dépistage et de prévention, et ne saurait donc s'arrêter strictement au motif initial de consultation quel qu'il soit.

Il est important de recueillir les coordonnées des autres professionnels médicaux, sociaux et éducatifs éventuellement impliqués dans le suivi, afin de pouvoir, si nécessaire, leur transmettre les informations importantes, avec l'accord de l'adolescent et de sa famille.

En présence des parents, l'anamnèse s'attache à faire l'inventaire des antécédents personnels et familiaux d'intérêt et à rechercher des allergies connues. Il est souhaitable de s'enquérir des facteurs de risques métaboliques et cardiovasculaires familiaux, d'éventuelles migraines avec aura ou d'évènements thrombotiques dans la famille, dans le cas où un besoin de contraception serait ensuite identifié en présence de l'adolescent seul.

La revue du carnet de santé est toujours précieuse, permettant de reprendre les principaux éléments du développement psychomoteur, d'établir les courbes de croissance staturo-pondérale, et de vérifier le statut vaccinal de l'adolescent. En effet, la vaccination est un élément primordial en termes de prévention destinée aux adolescents et le rendez-vous des 11–13 ans doit être l'occasion de prescrire les rappels des vaccins indiqués, mais également bien souvent d'envisager le rattrapage de possibles retards vaccinaux (encadré 6.2) (*cf.* chapitre 5).

Concernant le mode de vie de l'adolescent, certains thèmes peuvent être abordés avec l'adolescent seul, ou en présence de ses parents, selon le degré de maturité et de développement de chacun. Des questions d'ouverture s'intéressant par exemple à l'existence de « souci avec l'image du corps », ou de « difficultés avec la nourriture », peuvent engager et faciliter les échanges avec l'adolescent.

L'alimentation est ainsi à explorer systématiquement, en s'intéressant notamment au nombre et aux types d'apports (repas, boissons sucrées, alimentation hors repas), ainsi qu'aux conditions dans lesquelles ils sont consommés. Lorsqu'il existe un surpoids voire une obésité, la consultation doit être au minimum l'occasion d'apporter quelques conseils hygiénodiététiques de bon sens (éviter les sauts de repas, promouvoir une alimentation diversifiée et une activité physique régulières, limiter le grignotage et les boissons sucrées, etc.), avant de proposer un suivi médical (*cf.* chapitre 5).

C'est également le moment de dépister d'éventuels troubles des conduites alimentaires ou TCA (anorexie, boulimie, hyperphagie ou autres troubles indifférenciés, etc.) qui justifieraient alors une prise en charge spécifique (encadré 6.3) (*cf.* « L'adolescent qui mange peu : quand orienter vers le spécialiste ? » plus loin dans ce chapitre).

La question du sommeil est également importante (*cf.* « Sommeil de l'adolescent » plus loin dans ce chapitre), recherchant l'existence de difficultés d'endormissement ou de réveils nocturnes, ou au contraire d'hypersomnie, voire d'inversion du rythme nycthéméral, à la recherche de troubles spécifiques du sommeil (retard de phase, syndrome d'apnées du sommeil) ou encore de signes d'alerte évocateurs

Encadré 6.1 **Questionnaire HEADSS (S) comme support à l'entretien**

- **H** – *Home* : composition de famille, habitudes de vie, sommeil, alimentation
- **E** – *Education* : école, apprentissages, relations avec les pairs
- **A** – *Activities* : activités, relations sociales, centres d'intérêt, projets
- **D** – *Drug* : tabac, alcool, drogues
- **S** – *Sexuality* : relations amoureuses, sexualité
- **S** – *Suicide* : humeur, anxiété, idées noires, idées suicidaires
- **S** – *Safety* : conduites à risque, traumatismes vécus, personne de confiance

Encadré 6.2 **L'adolescence : un rendez-vous d'importance en termes de vaccination**

- Rappel des 11–13 ans par un vaccin tétravalent dTcaPolio*
- Rattrapage éventuel oreillons-rougeole-rubéole, dont 2 injections sont nécessaires à la bonne réponse immune
- Rattrapage méningocoque C (voire ACWY) qui peut se faire jusqu'à 24 ans
- Vaccination varicelle en l'absence d'infection antérieure à partir de 12 ans
- Vaccin contre le papillomavirus (HPV), chez la jeune fille à partir de 11 ans avec rattrapage possible jusqu'à 19 ans révolus
- Vaccin contre l'hépatite B recommandé jusqu'à 15 ans, puis si contexte à risque

* Vaccin combiné contenant des doses réduites d'anatoxine diphtérique et d'antigènes coquelucheux, hors phase de transition du schéma vaccinal.

Encadré 6.3 **Envisager la possibilité d'un trouble du comportement alimentaire**

Devant :
- un amaigrissement
- une aménorrhée
- une restriction alimentaire
- une préoccupation pondérale
- des accès d'hyperphagie
- des vomissements ou autres conduites de purge
- une hyperactivité physique

Leur existence doit amener à adresser l'adolescent dans un lieu de soins adapté.

d'une anxiété ou d'un trouble de l'humeur, qu'il faudra alors savoir interroger.

Chez les jeunes filles pubères, l'anamnèse recherche également d'éventuelles dysménorrhées, irrégularités du cycle, ménométrorragies qui, bien qu'elles soient souvent fonctionnelles, imposent un certain nombre d'explorations (*cf.* « Troubles du cycle menstruel » plus loin dans ce chapitre). Au moindre doute, l'intérêt d'un dosage de β-hCG doit être questionné, notamment en cas d'aménorrhée secondaire, mais également de ménorragies ou de douleurs pelviennes aiguës chez une jeune fille.

La pratique d'activités extrascolaires de loisir, culturelles et/ou sportives est utile à interroger, ainsi qu'à valoriser. La question de l'usage des jeux vidéo et des écrans, systématique dans ce contexte, permet d'évaluer la consommation du jeune et de réfléchir plus largement au cadre éducatif et aux liens familiaux et sociaux avec les pairs.

La composition de la famille et la qualité des relations intrafamiliales sont des éléments essentiels à la compréhension de la dynamique de l'adolescent. L'existence de conflits familiaux, *a fortiori* de violences, ou de précarité, doit être systématiquement recherchée.

L'évaluation de la scolarité concerne le parcours scolaire et les apprentissages mais aussi la qualité des relations avec les pairs. Le repérage ou la suspicion de possibles troubles des apprentissages (*cf.* chapitre 21) ou de déficiences sensorielles nécessite une orientation spécialisée. Un absentéisme scolaire ou une chute des résultats peuvent alerter sur la possibilité d'une éventuelle souffrance psychique. La question du harcèlement est à évoquer systématiquement dans ce contexte (*cf.* « Phobie scolaire, harcèlement scolaire » plus loin dans ce chapitre) (ligne téléphonique dédiée au sein de chaque académie). Plus largement, des maltraitances ou des abus sexuels subis doivent également pouvoir être recherchés au moindre doute.

La question des consommations est abordée ; tabac, alcool, cannabis ou autres drogues, sans oublier les boissons énergisantes. Outre la nature et la quantité des produits consommés, on évalue la fréquence et les conditions de cette(s) consommation(s), son caractère solitaire ou partagé, le but recherché, l'existence d'autres mises en danger associées (*cf.* « Pratiques addictives » plus loin dans ce chapitre).

Sur le plan psychologique, des signes d'anxiété ou de troubles de l'humeur sont recherchés, si besoin à l'aide de questionnaires BITS (encadré 6.4) et le cas échéant, de l'apparition d'éventuelles idées noires voire suicidaires (*cf.* « Idées suicidaires, tentatives de suicide et scarifications » plus loin dans ce chapitre), qui nécessiteraient alors une évaluation voire un possible suivi pédopsychiatrique. La souffrance psychique peut s'exprimer de façon indirecte chez l'adolescent et une asthénie chronique, un désintérêt, un repli, des consommations ou autres conduites à risque, des troubles du sommeil et plus largement toute rupture du comportement antérieur de l'adolescent, doivent faire évoquer des difficultés d'ordre psychologique, qu'il s'agit d'évaluer afin de proposer une prise en charge adaptée.

La question des relations sentimentales a aussi toute sa place, replacée dans le contexte de la puberté, d'un corps qui change et du bouleversement hormonal qui l'accompagne. Cet échange peut également être l'occasion, selon la maturité de l'adolescent, d'aborder la question de la sexualité naissante, avec l'idée d'apporter des éléments d'information, de prévention et de rechercher, pour certains, l'indication éventuelle d'une contraception adaptée ou l'existence de conduites à risques motivant alors le dépistage, voire la prise en charge d'infections sexuellement transmissibles (IST) voire, plus rarement, d'éventuelles grossesses non désirées. La notion de consentement et de respect mutuel dans la relation est importante à évoquer avec les adolescents, permettant ensuite d'interroger simplement sur un éventuel antécédent d'agression sexuelle, récente ou ancienne. À cette occasion, des informations peuvent être également données concernant le droit à une contraception anonyme et gratuite pour les mineurs, ainsi que sur les lieux ressources que sont les centres de planification familiale ou les infirmeries scolaires (*cf.* chapitre 8).

Encadré 6.4 **BITS (*Bullying, Insomnia, Tobacco, Stress*)**

- As-tu été brimé, maltraité à l'école ? Et en dehors ?
- As-tu des insomnies ? Et des cauchemars ?
- Fumes-tu du tabac ? Tous les jours ?
- Es-tu stressé par le travail scolaire ? Et en famille ?

Une réponse positive à la 1re partie de la question compte pour 1 point.
Une réponse positive à la 2e partie de la question compte pour 2 points.
Seul le score maximum de chaque question est pris en compte. Le score maximal est donc de 8 points.
Un score ≥ 3 doit interpeller le praticien et l'amener à interroger l'adolescent sur ses idées suicidaires.

En cas de relation à risque

Bilan d'IST à proposer

- Sérologies VIH-1 et 2, hépatite B (Ag et Ac anti-HbS et Ac anti-HbC), hépatite C, syphilis
- PCR *Chlamydia* et gonocoques sur 1er jet d'urine, ou au mieux autoprélèvement vaginal chez la fille
- Dosage de β-hCG de principe chez l'adolescente

Traitement à proposer

- Si infection à *Chlamydia* : azithromycine 1 g PO en dose unique
- Si gonocoque : ceftriaxone 500 mg IM (associer le traitement de *Chlamydia*)
- Traitement des partenaires, port du préservatif et contrôle à distance

Examen clinique

Comme pour tout patient, l'examen clinique doit être à la fois systématique, et orienté par les éléments d'anamnèse recueillis.

Les mesures du poids et de la taille sont remises en perspective avec la croissance antérieure et le statut pubertaire

de l'adolescent, grâce aux courbes de croissance et à l'aide de l'examen des seins et des organes génitaux, étape indispensable de l'examen de tout adolescent, permettant de définir le stade pubertaire selon la classification de Tanner (*cf.* tableau 6.1). Cette étape permet également le plus souvent de rassurer l'adolescent concernant la normalité de son développement, à un âge où le regard des autres tient une place prépondérante et définit, à lui seul, la normalité à laquelle il tente de se conformer. Chez le garçon, une gynécomastie (à différencier d'une adipomastie en contexte d'obésité) peut être observée physiologiquement en début de puberté. Elle devra toutefois être explorée en cas de doute (majoration de la gynécomastie, asymétrie mammaire, anomalie testiculaire) ou en l'absence de régression (habituelle dans les 6 mois dans 90 % des cas). Plus largement, toutes les anomalies de la croissance staturopondérale ou de la puberté doivent être analysées et explorées si nécessaire. Les étiologies peuvent être diverses, tels que des déséquilibres alimentaires, des troubles endocriniens ou bien témoigner de maladies chroniques connues ou à rechercher.

Après un temps d'inspection générale, l'auscultation cardiaque et respiratoire est systématique, associée à la prise des constantes hémodynamiques (pression artérielle et fréquence cardiaque, palpation des pouls, mesure du temps de recoloration cutanée). Elle peut être, en dehors de symptôme d'orientation, l'occasion de découvrir une pression artérielle élevée, un souffle, une tachycardie ou une arythmie cardiaque (bien souvent respiratoire) ou encore des sibilants, passés jusqu'alors inaperçus.

L'examen abdominal avec une palpation systématique, et parfois orientée par des manifestations douloureuses, recherche une éventuelle hépato et/ou splénomégalie ou un syndrome tumoral, tout comme l'examen rigoureux des aires lymphonodales, notamment en contexte d'asthénie ou de fièvre prolongée. En cas de symptomatologie digestive évocatrice, l'étude de la cavité buccale recherchant la présence d'aphtes, ainsi que de la marge anale à la recherche d'éventuelles fissures atypiques, vient compléter utilement l'examen.

L'examen neurologique se doit également d'être rigoureux et systématique, et cela notamment devant l'existence de céphalées (qui doivent aussi motiver un examen ophtalmologique avec acuité visuelle et fond d'œil) ou de manifestations neurologiques, pouvant être à cet âge révélatrices de pathologies neurologiques, mais également se rencontrer parfois dans les somatisations (expressions corporelles de souffrances psychiques) (*cf.* « Troubles somatoformes » plus loin dans ce chapitre). L'absence de systématisation du trouble et/ou la fluctuation des symptômes peuvent être évocatrices de tels troubles dits psychosomatiques ou fonctionnels. Dans ce contexte, la prudence est la règle. Si les examens complémentaires limités ne sont pas à répéter, la réévaluation clinique systématique, en revanche, est de rigueur.

L'examen des phanères est toujours utile, notamment pour aborder la question de l'acné qui est toujours un motif de préoccupation pour les adolescents quoi qu'ils en disent. Des explications doivent leur être données sur ses causes et sur l'existence de traitements efficaces. Il permet également, en contexte d'obésité et/ou d'irrégularité des cycles menstruels, de rechercher des signes évocateurs d'intolérance glucidique (*acanthosis nigricans*) ou d'autres troubles hormonaux (sécheresse cutanée, myxœdème, fragilité cutanée, vergetures pourpres, etc.) ou des signes évocateurs d'une atteinte systémique. Il peut aussi permettre de constater des scarifications suggérant une souffrance psychique ou d'identifier des ecchymoses ou cicatrices multiples devant alors faire évoquer des maltraitances subies.

Il est également indispensable, à l'adolescence, d'examiner le dos à la recherche d'une gibbosité évocatrice de scoliose (en l'absence d'asymétrie des membres inférieurs), à un âge où cette dernière est susceptible de s'aggraver du fait de la croissance staturale pubertaire rapide. Cet examen peut également être l'occasion de repérer une raideur ou une anomalie de courbure évocatrice d'un éventuel spondylolisthésis, notamment en cas de douleurs lombaires. L'ensemble des articulations est également passé en revue, avec une attention particulière portée aux hanches, notamment dans les contextes d'obésité, en raison du risque d'épiphysiolyse, plus fréquemment retrouvée chez le garçon.

L'examen de la thyroïde termine l'examen clinique. Elle n'est habituellement pas ou peu palpable à l'adolescence et la découverte d'un goitre, évocateur de thyroïdite, ou de nodules thyroïdiens, doit motiver la réalisation d'explorations complémentaires avant même la présence de signes cliniques d'hyper ou d'hypothyroïdie.

Synthèse de la consultation et suivi

Cette consultation d'évaluation globale doit être conclue par une synthèse des besoins de santé observés ainsi que des éventuelles difficultés psychosociales associées. Ce moment important de la consultation se déroule dans un premier temps avec l'adolescent seul, permettant également d'identifier avec lui quelles sont les ressources dont il dispose dans son environnement immédiat (familial, amical, scolaire, etc.). Ensuite, en accord lui et dans le respect du secret médical, les principaux éléments sont repris avec les parents (et/ou parfois avec les institutions qui sont en charge des adolescents), afin que le projet de suivi et les soins éventuels proposés soient compris et soutenus.

L'évaluation de la gravité des troubles identifiés n'est généralement pas possible en une seule consultation, tant les frontières entre le normal et le pathologique, ou entre le somatique et le psychologique sont ténues chez l'adolescent. C'est le suivi dans le temps de la maturation de l'adolescent, des ressources mises en jeu par celui-ci et son entourage, qui permet d'apprécier la dynamique évolutive de la situation et de mieux distinguer ainsi ce qui relève d'une période de troubles transitoires ou de l'installation dans la durée de problématiques plus sévères.

Le praticien doit par conséquent être en mesure de se positionner et de s'engager auprès de l'adolescent et de sa famille en proposant un projet de suivi adapté aux constats faits ensemble. Il prescrit et organise la mise en place des soins éventuels ainsi que le ou les prochains rendez-vous, qu'il adaptera ensuite selon l'évolution constatée.

Conclusion

Toute consultation auprès d'un adolescent, et quel qu'en soit le motif initial, représente une occasion précieuse d'information, de prévention et de dépistage.

Elle se doit de donner progressivement sa place à l'adolescent, dans un processus d'individuation, qui ne saurait pour autant exclure la famille.

L'approche holistique, intégrant de façon indissociable les dimensions psychosociales et la santé physique, permet une évaluation à la fois globale et fine des besoins de santé souvent multiples à l'adolescence, afin d'apporter des réponses adaptées en termes d'information, de conseil et de soins éventuels.

Puberté normale

Maxime Gérard

La puberté est définie par l'acquisition des fonctions de reproduction. Survenant lors de la transition entre l'enfance et l'âge adulte, c'est une période de grands changements psychiques et physiques.

Les caractères sexuels secondaires se développent sous la dépendance des sécrétions gonadiques. C'est également une période essentielle pour la croissance, avec une phase d'accélération de la vitesse de croissance puis de ralentissement jusqu'à atteindre la taille définitive. Il est donc important de dater le début pubertaire, en le reportant sur le carnet de santé, pour analyser le pronostic de taille.

Physiopathologie

Le phénomène initiateur de la puberté correspond à la réactivation de la sécrétion pulsatile de la GnRH (*Gonadotrophin-Releasing Hormone*) par l'hypothalamus. L'hypothalamus, au sein du système nerveux central, reçoit de nombreuses afférences, signaux extérieurs, de l'état physique et psychique de l'individu. Il s'agit d'un élément important à prendre en compte. En effet, lors d'un état pathologique important, carence nutritionnelle, carence affective grave, état inflammatoire chronique, insuffisance sévère d'un organe (cardiaque, pulmonaire, rénale), les mécanismes de croissance et de puberté peuvent être bloqués sur le plan central.

La sécrétion pulsatile de GnRH déclenche la sécrétion pulsatile de la FSH (*Follicle Stimulating Hormone*) et surtout de la LH (*Luteinizing Hormone*), gonadotrophines hypophysaires sécrétées par l'antéhypophyse. C'est la pulsatilité qui déclenche la puberté, c'est-à-dire la stimulation des gonades qui vont sécréter les stéroïdes sexuels, lesquels vont permettre l'apparition et l'évolution des caractères sexuels secondaires.

Chez le garçon, les cellules de Leydig testiculaires, en réponse à la LH, produisent de la testostérone. Dans les tissus cibles, la testostérone sera réduite en dihydrotestostérone (par la 5α-réductase), qui est la principale responsable du développement de la pilosité et de l'allongement de la verge. Les cellules de Sertoli testiculaires sécrètent l'inhibine B et l'hormone antimüllérienne (AMH).

Le rôle de l'inhibine B est mal connu, son taux augmente au cours de la puberté, sous l'action de la FSH. L'AMH est produite pendant la vie embryonnaire et fœtale, et durant l'enfance. Elle entraîne la régression des structures müllériennes. Son rôle postnatal est mal connu. À la puberté, son taux s'effondre en même temps que l'augmentation du taux de testostérone (fig. 6.1).

Il existe une période appelée mini-puberté, entre 2 et 6 mois environ chez le garçon, où les sécrétions de gonadotrophines augmentent transitoirement, avant de diminuer jusqu'à la puberté. Cette période est utile au dosage des gonadotrophines afin de vérifier le bon fonctionnement de l'axe gonadotrope. En dehors des périodes de mini-puberté et jusqu'à la puberté, le dosage de gonadotrophines basses ne permet pas de conclure à un diagnostic de déficit gonadotrope.

Chez la fille, les gonadotrophines vont entraîner la synthèse d'œstrogènes par les ovaires. La LH entraîne la synthèse d'œstradiol par les cellules de la thèque. La FSH agit sur les cellules de la granulosa pour la synthèse d'inhibine B et d'AMH.

Durant l'enfance, l'axe hypothalamo-hypophysaire est au repos, il n'y a pas de pulsatilité de GnRH, LH, FSH, et pas de sécrétions gonadiques. Les phénomènes initiateurs de la puberté sont encore mal compris ; des facteurs génétiques et environnementaux entrent en compte. Les âges de puberté de la famille (date des premières règles, date de poussée de croissance pubertaire), la nutrition, l'état psychique, des états pathologiques, influencent l'âge de début de la puberté.

L'accélération de la vitesse de croissance est secondaire à la sécrétion des stéroïdes sexuels. Ce sont les œstrogènes qui agissent sur les cartilages de croissance (y compris chez le garçon après conversion des androgènes, *via* l'aromatase).

Démarrage pubertaire (tableau 6.1)

Chez les filles

Entre 8 et 13 ans, le début de la puberté est marqué par le stade S2 selon Tanner, soit l'apparition de bourgeons mammaires avec élargissement de l'aréole.

Il est important de dater le démarrage pubertaire. Un interrogatoire précis est indispensable mais cela n'est pas toujours évident. Il est possible d'utiliser des grands repères (à la rentrée, à Noël, aux dernières vacances). De plus, les bourgeons mammaires peuvent être sensibles au début de l'œstrogénisation et la petite fille peut le rapporter lorsqu'elle prend sa douche. Un autre élément essentiel est l'évolutivité, en effet le « vrai » démarrage pubertaire correspond à l'apparition des bourgeons mammaires, suivie d'une augmentation progressive du volume.

Chez les garçons

Entre 9 et 14 ans, le début de la puberté est marqué par l'augmentation du volume testiculaire correspondant au stade G2 de Tanner (volume testiculaire entre 4 et 6 mL, soit une longueur testiculaire entre 25 et 32 mm). Il est plus difficile de dater exactement le début pubertaire du garçon. C'est une des raisons pour lesquelles l'examen des organes génitaux doit faire partie de l'examen général de tout jeune patient, permettant de dater le démarrage pubertaire, et donc d'établir un pronostic de taille finale. À l'interrogatoire, le jeune garçon peut rapporter des érections plus fréquentes (à condition de l'interroger, « zizi devenant plus gros, plus dur, plus souvent », voir avec les parents comment ils parlent de cela).

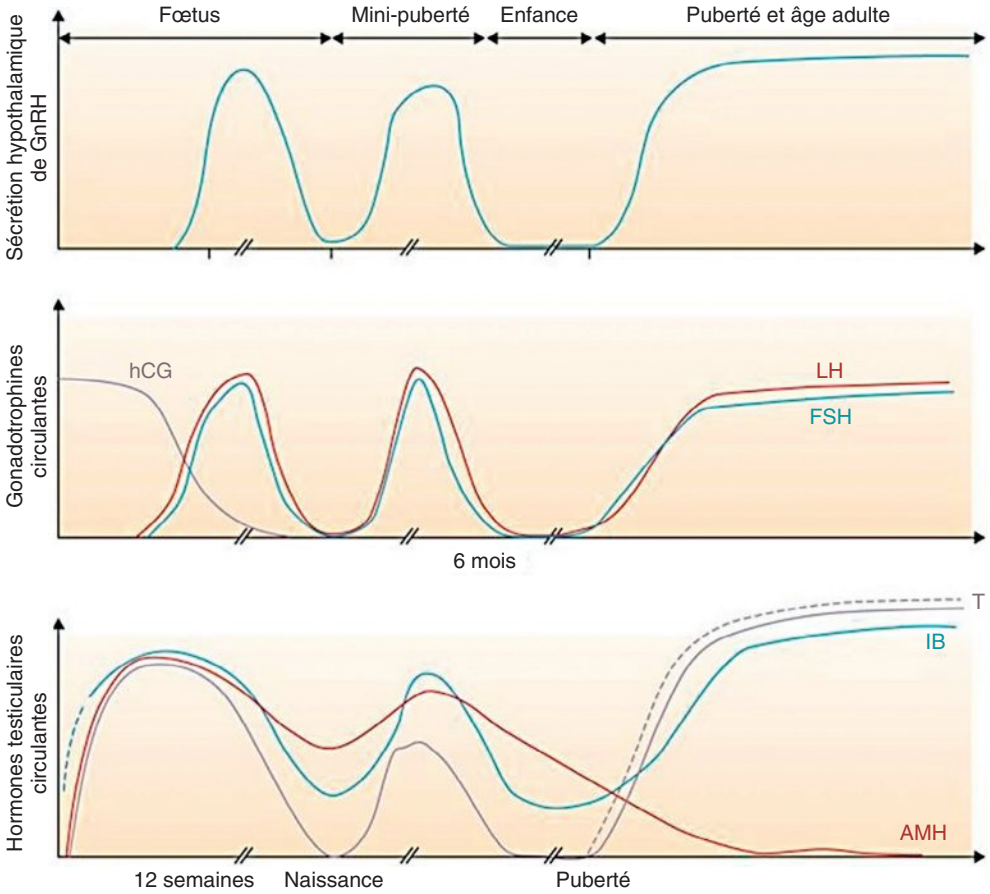


Fig. 6.1 L'axe gonadotrope pendant la vie. AMH : *Anti-Mullerian Hormone* ; FSH : *Follicle Stimulating Hormone* ; GnRH : *Gonadotrophin-Releasing Hormone* ; IB : inhibine B ; LH : *Luteinizing Hormone*. *Bouvattier C, et al. Neonatal gonadotropin therapy in male congenital hypogonadotropic hypogonadism. Nat Rev Endocrinol. 2011 ; 8 : 172–82. Traduit avec la permission de Nature : Nature Reviews. Endocrinology. Neonatal gonadotropin therapy in male congenital hypogonadotropic hypogonadism. Bouvattier C, et al. © 2011* https://www.nature.com/nrendo/

Tableau 6.1 Stades de développement selon Tanner.

Stade	Développement mammaire (fille) S	Pilosité pubienne P	Organes génitaux externes (garçon) G
1	Prépubère	Absence	Longueur testiculaire < 25 mm
2	Bourgeon mammaire Soulèvement du sein et de l'aréole Élargissement de l'aréole	Quelques poils longs pigmentés	Pigmentation du scrotum Longueur testiculaire : 25–32 mm Pas d'allongement de la verge
3	Élargissement du sein et de l'aréole (leurs contours ne sont pas distincts)	Poils noirs, bouclés, plus denses et épais, clairsemés	Longueur testiculaire : 33–40 mm Allongement de la verge
4	Élargissement de l'aréole et du mamelon qui forment une saillie en avant, au-dessus du plan du sein	Poils de type adulte, mais moins étendus	Pigmentation du scrotum Longueur testiculaire : 41–45 mm Allongement de la verge
5	Sein adulte, aréole et sein sur le même plan	Poils de type adulte Extension à la partie interne des cuisses	Longueur testiculaire : 45 mm Verge et scrotum de type adulte

Date de début de puberté normale

- Fille : entre 8 et 13 ans/stade S2 de Tanner, apparition des bourgeons mammaires
- Garçon : entre 9 et 14 ans/stade G2 de Tanner, longueur testiculaire ≥ 25 mm

Croissance

La poussée de croissance pubertaire est contemporaine du début de la puberté, chez la fille, alors qu'elle est retardée d'un an environ chez le garçon. Le gain statural passe de 5 à 10 cm par an. Le gain de croissance pubertaire est d'environ 25 cm chez le garçon, 20 cm chez la fille. Après la poussée de croissance de la puberté, la taille adulte est atteinte, les cartilages de croissance sont soudés, aucune action médicamenteuse n'est possible.

Pendant cette période de croissance rapide, de création de masse osseuse, de minéralisation, les apports en calcium et la supplémentation en vitamine D sont essentiels.

La fin de la croissance pubertaire est définie par un âge osseux de 15 ans chez la fille, et de 17 ans chez le garçon. La taille adulte est alors quasiment atteinte.

Autres caractères sexuels secondaires

L'acné, la pilosité pubienne et axillaire sont sous la dépendance des androgènes (chez le garçon comme chez la fille), sécrétés par les gonades, mais également par les glandes surrénales.

La vulve se développe et devient progressivement sécrétante. Les règles apparaissent environ 2 ans après le début de la poussée mammaire évolutive. Les premiers cycles sont anovulatoires pendant environ 18 mois. Il est normal que les cycles soient irréguliers pendant cette période.

La croissance de la verge au-delà de 5–6 cm, la pilosité axillaire commencent plus tard par rapport au début pubertaire (1 an environ). La mue de la voix, la pilosité faciale sont plus tardives, de même que la pilosité corporelle, qui est inconstante.

Les premières éjaculations apparaissent environ 2 ans après le début pubertaire.

Chez 30 % des garçons, une discrète gynécomastie bilatérale, souvent asymétrique, apparaît en milieu de puberté, qui régresse en moins d'un an dans la majorité des cas. Toute gynécomastie, unilatérale, de volume important ou ne régressant pas, doit être explorée.

Évolution et fin de la puberté

La puberté normale est évolutive. Ainsi tous les 6 à 9 mois, l'adolescent passe au stade supérieur de développement de Tanner. Si, au-delà, la puberté n'évolue pas, ou si la puberté n'est pas complète au bout de 3 ans, un bilan est nécessaire, il s'agit d'un équivalent de retard pubertaire.

La fin de la puberté est marquée chez la fille, par le développement des seins de type adulte (avec l'aréole pigmentée et le sein sur le même plan). L'apparition des règles ne marque pas la toute fin de la croissance pubertaire. Selon les adolescentes, il reste ou non quelques centimètres de croissance.

Chez le garçon, la fin de la puberté est plus difficile à dater, et ne correspond pas à la date des premières éjaculations. La pilosité au niveau de la racine des cuisses et de la base de la verge serait un meilleur marqueur, avec les testicules de longueur supérieure ou égale à 45 mm.

Examens paracliniques

Âge osseux

Il correspond à la radiographie de la main et du poignet gauche de face (comparé à l'atlas de Greulich et Pyle). Il faut penser à relire soi-même l'âge osseux, une erreur fréquente consiste à ne pas considérer la partie de l'atlas correspondant au sexe du patient. Le début pubertaire correspond à un âge osseux de 11 ans chez la fille (fig. 6.2), 13 ans chez le garçon, correspondant à l'apparition de l'os sésamoïde du pouce.

Échographie utérine (chez la fille)

C'est un élément essentiel, non invasif, pour évaluer le démarrage pubertaire. Le corps utérin grandit avec l'œstrogénisation, une longueur de l'utérus supérieure à 35 mm

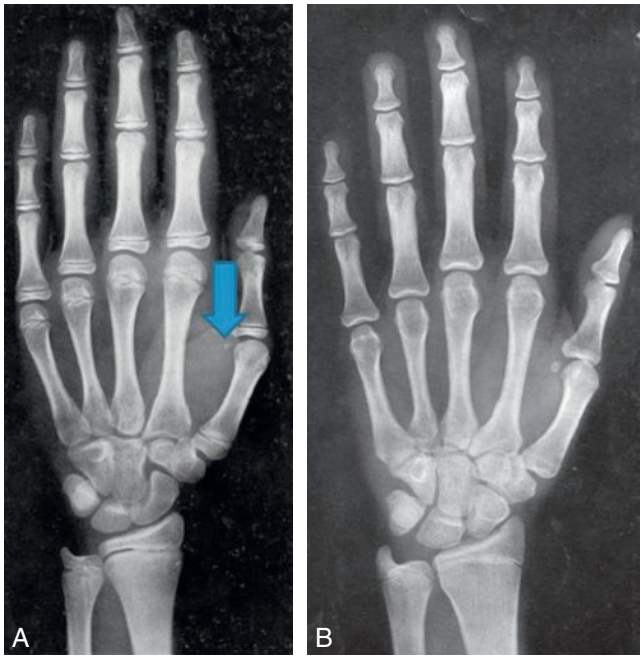


Fig. 6.2 Âge osseux chez la fille. A. Flèche montrant l'os sésamoïde du pouce à 11 ans. **B.** Cartilages de croissance soudés à 15 ans.

(élément le plus reproductible), avec un rapport corps sur col supérieur à 1, un volume ovarien supérieur à 2 mL, un endomètre visible ou une ligne de vacuité utérine sont des signes de puberté engagée, évolutive.

Gonadotrophines

Le début pubertaire se traduit par un dosage de LH en base supérieur à 0,3 UI/L, et au test au LH-RH, un pic de LH supérieur à 5 UI/L et supérieur à celui de FSH.

Stéroïdes sexuels

Une concentration de testostérone supérieure à 0,3 ng/mL chez le garçon est en faveur d'un démarrage pubertaire. Ce dosage a peu de valeur diagnostique en pratique.

Le dosage d'œstradiol n'a pas de valeur diagnostique en pratique.

Variantes de la normale

Adrénarche prématurée

L'adrénarche correspond à l'augmentation de la production des androgènes surrénaliens (déhydroépiandrostérone [DHEA] et sulfate de DHEA [SDHEA]) et contribue à l'apparition de la pilosité pubienne et axillaire. Ce phénomène débute vers l'âge de 6–8 ans et précède l'activation gonadotrope. Le développement de la pilosité pubienne ne correspond pas au début de la puberté.

De principe, en cas de pilosité pubienne isolée entre 6 et 9 ans, le dosage des androgènes surrénaliens (testostérone, 17-hydroxy-progestérone, SDHEA, Δ4-androstènedione) est utile afin de ne pas méconnaître une hyperandrogénie

(adresser le patient en cas de bilan anormal, selon l'âge [vérifier les normes du laboratoire], testostérone > 0,4 ng/mL notamment).

Thélarche isolée

Elle correspond à la poussée mammaire isolée, sans pilosité, sans accélération de la croissance, ni œstrogénisation de la vulve. Elle survient le plus souvent avant l'âge de 2 ans, mais peut arriver plus tard. Elle peut être uni ou bilatérale. En cas de doute, une échographie utérine peut être réalisée pour vérifier l'absence de début pubertaire (longueur utérine < 35 mm) et l'absence d'évolution, avec une consultation 2–3 mois plus tard.

Conclusion

- L'absence de démarrage pubertaire à 13 ans chez la fille, à 14 ans chez le garçon correspond à un retard pubertaire.
- Le démarrage pubertaire avant 8 ans chez la fille, avant 9 ans chez le garçon correspond à une puberté précoce.

Il est conseillé d'explorer toute puberté pathologique, afin de ne pas méconnaître une organicité.

Troubles du cycle menstruel

Chantal Stheneur

De plus en plus spécialistes dont l'Académie américaine de pédiatrie décrivent le cycle menstruel comme un des signes vitaux au même titre que la fréquence cardiaque ou la pression artérielle. Ce signe doit donc être évalué à chaque consultation sachant que plus de 50 % des adolescentes expérimentent des troubles des règles.

Qu'est-ce qu'un cycle menstruel normal ? Pour faire simple, le cycle doit durer entre 21 et 45 jours, le saignement une semaine ou moins et, pendant cette période, il ne faudrait pas avoir à changer de serviette hygiénique/tampon plus que toutes les 1 à 2 heures. Chez l'adolescente, le cycle menstruel est plus variable que chez l'adulte, avec une mise en place progressive des cycles qui sont souvent anovulatoires au début.

Dysménorrhée et syndrome prémenstruel

Dysménorrhée

Pathologie extrêmement fréquente, sa prévalence varie de 34 à 94 % suivant les études internationales, et la douleur très sévère de 0,9 à 59,8 %. L'absentéisme scolaire ou au travail pourrait atteindre 57,8 % des jeunes femmes et l'impact sur les activités sociales serait présent chez 21,5 % d'entre elles. Ce fléau est pourtant peu ou mal pris en charge car les adolescentes ne vont pas forcément consulter pour ce problème et tentent l'automédication ou les remèdes traditionnels. De plus, des liens étroits ont été rapportés entre dysménorrhée et niveau de dépression/anxiété, réduisant d'autant la perception de la qualité de vie des adolescentes. L'impact de la dysménorrhée est donc majeur, rendant sa prise en charge un enjeu important au niveau pédiatrique.

La sécrétion importante de prostaglandines en début de menstruations serait responsable de contractions du myomètre mais aussi de céphalées, nausées, vomissements, etc. expliquant les douleurs abdominales et les symptômes associés de la dysménorrhée. Les cycles anovulatoires sont souvent moins sécréteurs de prostaglandines et la plupart des prostaglandines sont secrétées dans les premières 48 heures des menstruations. Ceci explique que la dysménorrhée primaire commence habituellement 1 à 3 ans après la ménarche, que la douleur commence avec les saignements ou un peu avant et dure typiquement 24 à 48 heures (parfois plus).

Devant une histoire évocatrice, l'examen général avec évaluation des organes génitaux externes suffit. Au moindre doute, une échographie pelvienne est réalisée afin de mettre en évidence une malformation de l'appareil génital et en particulier de l'utérus.

Les traitements ayant un effet variable, il ne faut pas hésiter à changer de molécule pour obtenir la meilleure réponse.

Les anti-inflammatoires sont analgésiques et ont un effet inhibiteur sur les prostaglandines. Comme tout antidouleur, ils doivent être prescrits le plus tôt possible afin d'éviter que la douleur s'installe et pour une durée d'au moins 3 cycles avant de conclure à leur inefficacité. Les molécules comme le naproxène 500 mg matin et soir ou l'acide méfénamique 250 mg 1 à 2 gélules toutes les 6 heures ont montré une efficacité particulière.

Si la patiente souhaite une contraception ou si la douleur ne répond pas aux anti-inflammatoires, une contraception œstroprogestative est essayée. Son efficacité maximale peut prendre plusieurs mois.

En France, les progestatifs sont souvent utilisés en 2e partie de cycle pour régulariser les cycles et diminuer la dysménorrhée. Leur efficacité serait inférieure à celle des anti-inflammatoires.

Dans les cas d'échec au traitement, après avoir vérifié l'observance qui est un problème fréquent dans ce contexte, la possibilité d'une pathologie associée telle que l'endométriose doit être évoquée.

Syndrome prémenstruel

Le terme « syndrome prémenstruel » est utilisé pour définir un ensemble de symptômes physiques, émotionnels et comportementaux présents pendant la phase lutéale du cycle et qui disparaît avec l'arrivée des menstruations. Ce syndrome pourrait atteindre jusqu'à 85 % des femmes et 3 à 8 % auraient une atteinte sévère. On parle alors de trouble dysphorique prémenstruel qui est une nouvelle entité du DSM-5 classée parmi les troubles dépressifs. Il serait dû à une interaction entre les hormones sexuelles et des neurotransmetteurs. Le traitement est encore controversé, il comprend une bonne hygiène de vie, des anti-inflammatoires et/ou une pilule contraceptive ou des progestatifs seuls.

Endométriose

L'endométriose reste encore diagnostiquée tardivement chez les adolescentes. Les symptômes les plus courants sont pourtant invalidants, limitant de façon importante la qualité de vie. Il s'agit classiquement de douleurs pelviennes et non cycliques ou menstruelles, modérées à sévères, débutant à la ménarche et accompagnées de nausées. Leur intensité augmente de cycle en cycle et les douleurs peuvent survenir également en milieu de cycle, au sport ou lors des rapports

sexuels. L'histoire familiale est souvent positive ainsi qu'une histoire personnelle d'atopie ou d'asthme. L'évaluation est d'abord clinique puis échographique. L'IRM est un examen de choix quand le diagnostic est difficile. De nombreux traitements médicaux ont été testés, mais très peu évalués de façon rigoureuse. Les contraceptifs oraux, même s'ils n'ont pas été évalués, sont essayés en 1re intention. Les autres traitements tels que les agonistes de la gonadolibérine (GnRHa) sont affaires de spécialistes. Ce sont les seuls traitements prouvés efficaces pour le soulagement de la douleur de l'endométriose de l'adolescente.

Métrorragies pubertaires

Elles surviennent le plus souvent dans l'année qui suit la ménarche et sont typiquement caractérisées par des cycles courts entrecoupés de saignements prolongés.

La cause la plus courante d'hémorragie pubertaire est l'immaturité physiologique de l'axe hypothalamo-hypophysaire, mais une pathologie de l'hémostase doit être recherchée telle qu'une maladie de von Willebrand ou une thrombocytopénie. Les causes organiques telles les tumeurs sont exceptionnelles à cet âge.

Lors de la consultation, un calendrier des menstruations doit être obtenu avec si possible un détail sur l'abondance des saignements. L'examen clinique apprécie surtout le retentissement du saignement sur l'état général. L'examen gynécologique n'est nécessaire que s'il existe des arguments cliniques pour une pathologie organique.

Le bilan biologique comprend β-hCG en cas d'activité sexuelle, NFS, ferritinémie, bilan d'hémostase (TS, TP, TCA, fibrine, plaquettes) ± recherche de maladie de Willebrand.

Le traitement dépend de l'intensité de l'anémie :

- si l'hémoglobine est > 11 g/dL, une simple surveillance est possible avec une supplémentation en fer ;
- pour une hémoglobine entre 8 et 11 g/dL, on débute une pilule œstroprogestative contenant au moins 30 µg d'éthinylœstradiol pour une durée de 1 à 3 cycles puis le relais peut être pris par des progestatifs si la patiente ne souhaite pas continuer la contraception ;
- dans les formes sévères, en dehors des mesures d'urgence, le saignement pourra être arrêté par de fortes doses d'œstrogène, par exemple une pilule à 50 µg 1 cp matin et soir jusqu'à arrêt du saignement puis 1 cp/j pour le reste du mois. On s'aide facilement d'un traitement antiémétique en raison des fortes doses d'estrogène. Un traitement antifibrinolytique (acide tranexamique 1 g, 2 à 3 fois/j) est ajouté pour améliorer l'efficacité hémostatique.

Aménorrhée secondaire

Elle est définie par une interruption du cycle menstruel au-delà de 90 jours.

La liste des causes d'aménorrhée secondaire est longue mais chez l'adolescente, les trois principales causes sont la grossesse, un trouble du comportement alimentaire ou un entraînement physique excessif (triade de l'athlète), un syndrome des ovaires polykystiques. On vérifie aussi la prise de médicament tels que les antipsychotiques ou une corticothérapie qui peuvent jouer sur les cycles.

Le traitement dépend de la cause et un bilan de base comprenant β-hCG, FSH, LH, prolactine, œstradiol et testostérone libre permet d'orienter le diagnostic si la clinique n'est pas suffisante.

Entrée dans la vie affective et sexuelle

Sébastien Rouget

« Le pédiatre est en situation idéale pour dispenser une éducation sexuelle sur le long cours aux enfants et adolescents, ce qui fait partie des soins de santé préventive. » Cette déclaration de l'*American Association of Pediatrics* incite à une grande proactivité du pédiatre dans le domaine de la santé sexuelle et reproductive. Il gardera à l'esprit la valeur positive et physiologique de la sexualisation, processus physique, psychique et social qui découle naturellement de la puberté. Ce processus conduit à l'émergence de multiples préoccupations que le pédiatre doit savoir évoquer. Le plus grand piège serait de ne voir dans la sexualité adolescente que les aspects de danger et de prise de risque qu'elle représenterait.

Sexualité et sexualisation

Aboutissement du processus pubertaire, la sexualisation concerne non seulement les organes génitaux mais aussi la totalité de la personne. Ce phénomène progressif doit être vu comme une dynamique plutôt qu'un statut ou un acquis. Il ne peut se réduire à l'acte sexuel. La métamorphose pubertaire et les divers émois qui l'accompagnent en réalisent la première étape, l'initiation à un corps sexué. L'adolescent se découvre des capacités inédites, expérimente des relations affectives, amoureuses et peut-être sexuelles, explore les rôles et fonction sexuels et se définit progressivement en termes d'identité et d'orientation sexuelles. En fin de collège, 80 % des jeunes auront déjà eu un petit ami, et presque autant auront embrassé quelqu'un sur la bouche.

La dynamique sexuelle de l'adolescence infiltre pratiquement tous les aspects de sa vie relationnelle, à commencer par le rapport avec son propre corps. De nombreuses questions émergent sur la normalité de ces changements inédits, les sensations qui en découlent, les sentiments, l'amour, la potentialité sexuelle et procréative. Dans le même temps, notamment chez les plus jeunes, un sentiment d'insécurité sexuelle, une pudeur parfois extrême, la honte face à certaines pensées ou actions s'associent souvent à la curiosité et au désir.

Comportement sexuel

Premières relations sexuelles

Il existe de grandes disparités de rythme et de mode d'entrée dans la sexualité génitale. Le premier partenaire est fréquemment rencontré au sein du lieu de scolarisation ou dans une soirée amicale. Les filles, plus fréquemment que les garçons, le choisiront un peu plus âgé (de 2 à 3 ans).

Le début de la sexualité s'inscrit encore majoritairement au sein d'une relation affective. Les deux tiers des jeunes se déclarent amoureux lors de leur première relation ; ils connaissent leur partenaire depuis 1 an ½ en moyenne et sortent avec lui depuis 5 mois. Il reste un différentiel de genre dans la signification donnée à cette « première fois ». Si elle reste un évènement important pour les deux sexes, les garçons la considèrent plutôt comme un apprentissage personnel et l'associent un peu moins que les filles à l'engagement dans une relation.

Des changements sont survenus au niveau des mœurs et des représentations sociétales alors que l'âge moyen de la première relation semble globalement stable depuis une quarantaine d'années (entre 17 et 17 ans ½). Cette statistique ne doit cependant pas masquer de grandes disparités. Il n'y a quasiment plus de différentiel d'âge entre les garçons et les filles. À 19 ans, trois filles sur 4 et 4 garçons sur 5 ont connu une relation sexuelle. Les pratiques se sont aussi diversifiées, les jeunes expérimentant d'emblée des pratiques que leurs aînés connaissaient plus tardivement.

Relations sexuelles « précoces »

Il n'existe pas de définition univoque de la précocité sexuelle. On retient souvent l'âge de 15 ans pour parler de relation sexuelle précoce et de 13 ans pour les très précoces. Plus d'un jeune sur 50 déclare une entrée dans la sexualité (désirée ou non) avant 13 ans, et 15 % des jeunes ont leur premier rapport sexuel avant 15 ans. Ces proportions restent globalement stables au cours des dernières années.

La précocité sexuelle est sous-tendue par des déterminants biologiques et environnementaux. Le jeune âge de puberté, le sentiment de maturité sociale en sont des facteurs de risque reconnus. Elle doit toujours faire interroger le consentement lors du rapport en cause, mais aussi les antécédents de violence sexuelle, qu'elle soit intra ou extrafamiliale. D'autres éléments sont corrélés avec la précocité : l'usage du tabac, la consommation de cannabis, l'orientation scolaire en filière professionnelle, la vie en région parisienne, le caractère recomposé du foyer. Parmi les filles, le mal-être, la mauvaise estime de soi, l'exclusion scolaire ou sociale conduisent à un abaissement de l'âge des premières relations.

La précocité sexuelle est généralement considérée comme un facteur de risque d'IST et de grossesse non désirée : non seulement elle est corrélée à une moindre utilisation du préservatif lors des premiers rapports, mais la gestion d'une contraception orale peut aussi se révéler difficile chez une toute jeune fille.

Masturbation

La masturbation est la dernière pratique sexuelle pour laquelle il persiste un fort différentiel selon le genre. Chez le garçon, elle semble surtout utilisée comme substitut au rapport sexuel, alors que chez la fille, elle apparaît bien plus comme complément de cette expérience, ce qui explique son apparition plus tardive.

Ainsi, son expérimentation chez le garçon est étroitement corrélée à la chronologie pubertaire. À 19 ans, seuls 6 % déclarent ne jamais s'être masturbés. Chez la fille, l'incidence de la masturbation augmente avec l'âge à partir de 15 ans, mais moins de la moitié se sont masturbées à 18 ans.

Orientation sexuelle : attirance et pratiques

L'orientation sexuelle renvoie au genre des personnes qui provoquent une attirance physique et émotionnelle. Alors que l'orientation sexuelle est majoritairement stable sur le temps, elle peut être plus fluide pour certains adolescents, notamment les plus jeunes.

La très grande majorité des adolescents déclare une attirance exclusive pour des personnes du sexe opposé. L'attirance exclusivement homosexuelle apparaît rare à l'adolescence (0,5 %), des interrogations sur l'orientation ou la déclaration d'une bisexualité sont moins rares (2 à 4 %).

On ne confondra pas attirance et pratique. L'expérience homosexuelle est presque toujours liée à une attirance pour le même sexe, mais le fait d'avoir cette attirance n'entraîne pas nécessairement une expérience à l'adolescence. Les premières relations homosexuelles seront souvent initiées à un âge plus tardif et avec un partenaire plus âgé. Ces jeunes garçons et filles ont des besoins de santé spécifiques (écoute et conseil sur la révélation à la famille, aux pairs, prévention des IST, prévention des violences sexuelles, risque suicidaire augmenté, etc.).

Il faut différencier l'orientation sexuelle de l'identité sexuelle. Le trouble de l'identité sexuée, ou « dysphorie de genre », semble en augmentation ces dernières années, mais reste très marginal au sein de la population adolescente. Une prise en charge par une équipe spécialisée est nécessaire.

Relations sexuelles forcées

Les agressions sexuelles (tous types confondus) dans l'enfance et l'adolescence concernent 5 à 15 % des garçons et 15 à 30 % des filles. Selon les études, entre 7 et 15 % des adolescents auraient connu des relations sexuelles non consenties, que le mode de coercition ait été physique, psychologique ou chimique (alcool, drogue, médicaments). Il s'agit principalement de filles, dans un cadre extra-familial, le plus souvent avec un garçon de leur âge. Cela peut survenir, mais pas exclusivement, dans un contexte de prise de risque. Le terme *date rape* évoque un rendez-vous amoureux où le garçon va au-delà de ce que l'adolescente autorise.

On distingue les agressions sexuelles (commises avec violence, contrainte, menace ou surprise) – notamment le viol – et les situations bien plus fréquentes où le caractère d'infraction n'existe pas : les relations sexuelles *volontaires non consenties*. L'idéal romantique, le manque d'estime d'elle-même, l'idée qu'elles se font du besoin de leur partenaire conduisent des adolescentes à tolérer une relation ou une pratique qu'elles ne souhaitaient pas. La crainte d'une atteinte de leur réputation par le garçon est une autre raison régulièrement invoquée. La proportion de premier rapport sexuel volontaire non consenti est bien plus importante parmi les filles ayant connu leur premier rapport avant 15 ans. Ces relations peuvent être responsables d'un état post-traumatique identique à celui constaté après un viol.

Place du pédiatre

L'écoute et les conseils au sujet de la vie relationnelle et sexuelle devraient être intégrés au sein du suivi au long cours, comme les autres sujets de santé. Dès le début de l'adolescence, le pédiatre offre aux adolescents un temps d'entretien seul et

confidentiel. Comme ils se sentent mal à l'aise pour initier la discussion, les jeunes préfèrent que ce soit le médecin qui aborde le sujet en premier. Ces échanges n'ont pas de visée normative, l'attitude adoptée est ouverte, non jugeante et respectueuse de l'autonomie de l'adolescent. Les premières discussions doivent avoir lieu avant qu'il soit sexuellement actif.

Le médecin peut commencer en recueillant les antécédents et l'histoire sexuelle du jeune consultant (savoirs, conduites, partenaires, relations, ressentis, identité, pratiques contraceptives). Contrairement aux séances en milieu scolaire, la discussion avec le pédiatre permet un retour personnalisé, une évaluation individualisée des conduites et risques. L'adolescent peut poser des questions, rapporter une expérience gênante, discuter de sujets confidentiels. Il faut répondre aux questions ou réajuster des idées fausses au sujet de l'anatomie (la leur et celle de l'autre sexe), de la masturbation, des règles, des éjaculations nocturnes, des rêves érotiques, du plaisir sexuel, etc. Dans une dynamique de prévention et d'*empowerment*[1], on discute avec l'adolescent de la notion d'être « prêt(e) », l'aidant à améliorer ses compétences à exprimer ses désirs mais aussi à refuser une proposition sexuelle. On rappelle les risques liés à l'altération du jugement en cas de consommation d'alcool ou de drogues. On accompagne l'adolescent à ne pas développer une vision normée du comportement sexuel, afin qu'il ne se sente pas en décalage par rapport à ce qu'il imagine des comportements de ses pairs[2].

On peut aussi reconnaître l'influence des divers médias sur les représentations sexuelles, que ce soit au travers de la publicité, des jeux vidéo, des clips musicaux, et alerter les jeunes sur l'outrance et l'inauthenticité de la représentation de la sexualité dans les contenus pornographiques, notamment ceux largement accessibles sur les « tubes » internet.

Le pédiatre doit être à même de leur conseiller quelques ressources documentaires (par exemple le site www.onsexprime.fr ou le livret distribué par Santé publique France *Questions d'ados*) et de les adresser si besoin à son réseau local, notamment les Centres de planification ou d'éducation familiales.

Première contraception

La première consultation de contraception est un moment marquant de la vie de l'adolescente. Elle affirme sa capacité sexuelle et une certaine autonomie. L'examen clinique est systématique, mais l'examen gynécologique n'est pas indispensable en l'absence de symptôme.

Parmi les jeunes filles sexuellement actives, 97 % déclarent utiliser une contraception. Les méthodes les plus employées sont la pilule seule (44 %), l'association pilule-préservatif (16 %) et le préservatif seul (30 %). Les autres méthodes, implant (3,5 %), anneau vaginal ou DIU (dispositif intra-utérin) sont peu utilisées. Le choix du mode contraceptif repose en premier sur l'évaluation de l'adolescente elle-même, et donne lieu à un entretien où on commence par explorer ses connaissances sur les différentes méthodes avant de délivrer des informations.

[1] Ou « capacitation » : amélioration du pouvoir d'agir.

[2] Tous les jeunes surestiment la prévalence de la sexualité au sein du groupe de pairs, mais ceux qui la surestiment le plus sont ceux qui prennent le plus de risques sexuels.

Méthodes hormonales

Pilule œstroprogestative

Son efficacité contraceptive est excellente en cas de bonne observance. Elle présente aussi l'intérêt d'une amélioration symptomatique des dysménorrhées, de l'irrégularité menstruelle, du syndrome prémenstruel, des ménorragies et des signes d'hyperandrogénie relative (acné, séborrhée, excès de pilosité).

Avant sa prescription, on recherche des contre-indications (tableau 6.2). Le tabagisme n'est pas une contre-indication avant 35 ans. Il faut aussi se méfier des traitements inducteurs enzymatiques, qui peuvent diminuer l'efficacité de la pilule, notamment si elle est minidosée (rifamycine, certains antiépileptiques, certains antirétroviraux qui peuvent aussi entraîner une dyslipidémie). Le traditionnel bilan sanguin (cholestérol, triglycérides, glucose à jeun) ne doit pas retarder la prescription : il peut être fait dans les 3 à 6 mois après l'instauration du traitement.

On choisit toujours en 1re intention une pilule de 2e génération, dont le risque thromboembolique est plus faible et qui présente l'avantage d'être remboursée par la sécurité sociale. Le premier choix est une association de lévonorgestrel et d'éthinylœstradiol à la dose de 20 ou 30 µg, monophasique (ou bi ou triphasique). Le choix entre la prise séquentielle de 21 cp et une tablette à 28 cp dont 4 placebos à prendre en continu est laissé à l'adolescente. Il n'est pas nécessaire d'attendre les prochaines règles pour la débuter, un *quick-start* étant possible, sous réserve de bien informer l'adolescente que la couverture contraceptive ne sera efficace qu'à partir du 8e jour.

Implant progestatif

L'implant diffusant une microdose d'étonogestrel durant 3 ans est intéressant en cas de difficulté d'observance ou de rythme de vie très irrégulier. Il entraîne dans 50 % des cas une aménorrhée, parfois mal vécue. Durant les premiers mois d'utilisation, apparaissent volontiers des *spottings* voire des saignements plus importants, qui conduisent à une demande de retrait dans près d'un quart des situations. Il est déconseillé si le poids est supérieur à 90 kg.

Tableau 6.2 **Contre-indications aux œstroprogestatifs.**

Absolues	Maladie thromboembolique ou antécédents familiaux : facteur V Leiden, déficit en antithrombine III, en protéine S, en protéine C Lupus Hépatopathie active Migraine avec aura Diabète avec complication vasculaire Cardiopathie thrombogène Hypertension artérielle non contrôlée Hypercholestérolémie > 3 g/L Porphyrie
Relatives	Hyperlipidémie Migraine apparue sous pilule Obésité avec IMC > 30 kg/m² Shunt gauche-droite Hypertension artérielle traitée Diabète mal équilibré non compliqué

Injection progestative intramusculaire

L'injection intramusculaire de médroxyprogestérone permet d'offrir une couverture contraceptive de 12 semaines. Comme l'implant, elle présente l'avantage de s'affranchir de la prise quotidienne, mais a aussi des effets secondaires (diminution de la densité minérale osseuse, prise de poids) qui limitent son usage.

Progestatifs oraux

Ils sont utilisés en cas de contre-indication aux œstrogènes. Microdosés, ils nécessitent une régularité absolue des prises (délai de rattrapage de seulement 3 heures pour le lévonorgestrel, 12 heures pour le désogestrel).

Patch et anneau

Ces méthodes alternatives de diffusion d'un traitement œstroprogestatif ont les mêmes contre-indications que la pilule. On prescrit un patch/semaine pendant 3 semaines suivies d'une semaine d'arrêt, ou un anneau vaginal, très souple et simple à insérer, pour 3 semaines, avec une semaine d'interruption entre deux anneaux. Malgré leur intérêt, ces méthodes restent marginales à l'adolescence.

Préservatif

À la fois contraception et seule protection contre les IST, le préservatif masculin est bien adapté aux débuts de la sexualité. D'utilisation ponctuelle, il n'inscrit pas l'adolescent dans une sexualité régulière. C'est d'ailleurs la contraception du choix lors du premier rapport et les jeunes Français sont parmi ceux qui l'utilisent le plus.

Il présente aussi l'avantage d'impliquer le garçon dans le choix contraceptif. Son efficacité est acceptable, mais dépend beaucoup de la dextérité et de l'expérience de ses utilisateurs.

Quant au préservatif féminin, son acceptabilité médiocre et son prix élevé freinent son usage.

Dispositif intra-utérin

Il peut tout à fait être utilisé chez l'adolescente, bien que son insertion soit parfois plus douloureuse sur un col jeune. Il présente l'intérêt de constituer une contraception d'urgence jusqu'à 5 jours après un rapport à risque.

Autres méthodes

Les méthodes dites naturelles sont particulièrement inadaptées à cet âge où la fertilité est élevée, les cycles plus volontiers irréguliers, la sexualité peu prévisible et la connaissance de son corps encore aléatoire. Pour les mêmes raisons, les méthodes barrière autres que le préservatif (diaphragme, cape cervicale, spermicides) sont peu utilisées.

Contraception d'urgence

Le lévonorgestrel (cp à 1,5 mg) est le traitement le plus employé. Il peut être pris jusqu'à 72 heures après le rapport sexuel, mais est d'autant plus efficace qu'il est pris tôt. Il réduit le risque de grossesse de 50 à 85 %. Ce médicament bénéficie de conditions dérogatoires pour sa délivrance aux mineures : gratuitement, anonymement, en secret des parents, sans prescription et *via* un double circuit : le circuit officinal classique, d'une part, et les infirmeries scolaires d'autre part. L'infirmier ou le pharmacien doivent mener un entretien préalable à la délivrance afin de s'assurer que la situation de la mineure correspond aux critères d'utilisation de cette contraception, et fournir une information sur l'accès à une contraception régulière, la prévention des IST et l'intérêt d'un suivi médical. En infirmerie scolaire, on s'assure aussi de l'accompagnement de l'élève et on veille à la mise en œuvre d'un suivi médical, notamment en l'orientant vers un Centre de planification ou d'éducation familiales. En 2010, plus de 360 000 boîtes de lévonorgestrel ont ainsi été distribuées à des mineures en pharmacie et près de 10 000 en infirmerie scolaire.

Une autre contraception d'urgence est en vente depuis 2009 : l'ulipristal acétate, qui présente l'intérêt d'être efficace jusqu'à 5 jours après le rapport à risque.

On se souviendra que la prévention des grossesses n'est qu'un des aspects de la santé sexuelle. Lorsqu'une contraception est demandée, il est généralement urgent de la prescrire ; il ne faut pourtant pas négliger d'organiser un temps de consultation – éventuellement différé – de promotion de la santé sexuelle et reproductive. Et on n'oubliera pas non plus de proposer de telles consultations aux garçons aussi.

Sommeil de l'adolescent

Hélène De Leersnyder

Particularités du sommeil de l'adolescent

À l'adolescence, l'organisation physiologique du sommeil évolue, influençant tant la quantité que la qualité de celui-ci. Progressivement, le temps de sommeil total diminue, aux dépens du sommeil lent profond. La plupart des adolescents retardent l'heure du coucher après 23 h. Ils ressentent d'autant moins le besoin de dormir que la sécrétion physiologique de mélatonine est retardée, prolongée et significativement corrélée aux stades de Tanner (*cf.* tableau 6.1). Il existe toutefois des particularités individuelles, les besoins de sommeil pouvant varier de 6 heures (petits dormeurs) à 11 heures (gros dormeurs) par nuit.

La durée du sommeil est très variable en fonction des jours de la semaine et des contraintes scolaires. Presque tous les adolescents sont en déficit chronique de sommeil, d'autant qu'ils commencent souvent les cours au collège ou au lycée de bonne heure. Le temps moyen de sommeil en semaine est de 7 h 45 mais ils récupèrent le week-end en dormant 9 à 10 heures par nuit et en retardant l'heure du lever parfois de plus de 3 heures.

La régulation du rythme veille-sommeil est sous la dépendance de l'horloge biologique (pacemaker circadien) situé dans les noyaux suprachiasmatiques de l'hypothalamus. L'horloge circadienne est synchronisée sur 24 heures grâce à de puissants donneurs de temps (alternance jour-nuit, régularité des heures de lever et des repas, suppression des stimulations le soir, rythmes sociaux) que l'adolescent a du mal à respecter. Il s'ensuit souvent une somnolence

diurne ; la baisse de la vigilance diminue les performances (notamment pour les épreuves de mémorisation) et majore les réactions émotionnelles et l'irritabilité. La récupération pendant le week-end entretient le cercle vicieux du mauvais sommeil de l'adolescent qui a spontanément tendance au décalage de phase.

Un temps suffisant devrait être gardé pour parler du sommeil à chaque consultation avec un adolescent. C'est une bonne porte d'entrée pour aborder les difficultés qu'il peut rencontrer dans l'organisation de son temps car l'adolescent a tendance à maltraiter son sommeil pour acquérir une autonomie en dehors des schémas parentaux. Lorsque l'adolescent se plaint d'un mauvais sommeil et de ne pas être en phase avec son environnement, et/ou si les troubles du sommeil deviennent préoccupants, on pourra le revoir avec un agenda de sommeil qui est un bon outil pour objectiver la désorganisation des rythmes circadiens. Cela évite souvent une prescription médicamenteuse.

Syndrome de retard de phase de l'adolescent

Très caractéristique de cet âge, il touche 7 % des adolescents et se traduit par un retard progressif de l'heure du coucher, une diminution des heures de sommeil et des difficultés pour se lever le matin. Le retard de phase, qui semble banal au début, que l'adolescent lui-même recherche, est un phénomène qui s'installe dans la durée et s'aggrave progressivement.

Tous les écrans, les jeux vidéo, mais aussi le téléphone portable, la musique, qui donnent au jeune un espace de liberté lorsqu'il est dans sa chambre, majorent les stimulations extérieures qui l'empêchent de s'endormir paisiblement. Au début, tant que l'adolescent continue à aller en classe, le nombre d'heures de sommeil est impacté, puis la fatigue accumulée l'empêche de se réveiller le matin et conduit à des retards ou des absences scolaires répétés, une somnolence accrue, une baisse des performances, un désinvestissement. Le risque encouru est celui de l'isolement et de la déscolarisation, voire une inversion complète du rythme jour-nuit.

Insomnies

Trente-sept pour cent des adolescents se plaignent d'insomnies occasionnelles et 19 % d'insomnies fréquentes. Elles peuvent être favorisées par la prise d'excitants (café, tabac, alcool), la consommation des écrans qui stimulent la vigilance et retardent la sécrétion de mélatonine, ou la pratique intensive d'un sport le soir qui augmente le métabolisme et la température et ne favorise pas le sommeil. Le cannabis, qui peut donner à l'adolescent l'impression de s'endormir plus facilement, entraîne rapidement une dépendance et modifie l'architecture du sommeil qui est plus morcelé avec diminution du sommeil paradoxal.

Les insomnies avec des difficultés d'endormissement traduisent une anxiété parfois en relation avec des difficultés familiales, affectives ou scolaires. La plainte est souvent ancienne et isole l'adolescent qui n'en parle pas à ses parents. Il est somnolent dans la journée et accuse une baisse des résultats scolaires. Les troubles de l'humeur sont responsables d'idées noires et d'agressivité. Les insomnies se retrouvent dans toute la psychopathologie de l'adolescent. Un épisode dépressif est souvent à l'origine des troubles du sommeil et doit être recherché et nommé (« Te sens-tu déprimé ? »). L'adolescent se plaint d'un sommeil peu réparateur accompagné de mauvais rêves et de cauchemars, il est triste, restreint sa vie sociale et se confie difficilement. Puis le trouble du sommeil aggrave la dépression.

Les réveils nocturnes prolongés ou les insomnies du petit matin sont plus rares et, lorsqu'ils se répètent plusieurs fois par semaine et pendant plusieurs semaines sans cause relationnelle franche, sont à considérer avec beaucoup d'attention car ils peuvent traduire des désordres psychiatriques plus sévères.

L'insomnie conduit souvent à une automédication préjudiciable.

Causes médicales

Bien que rares chez l'adolescent, elles doivent être recherchées systématiquement chez un adolescent se plaignant d'un mauvais sommeil, peu récupérateur et d'une somnolence diurne.

- Les apnées du sommeil, qui se traduisent par des pauses respiratoires répétées, des ronflements, des sueurs, qui sont majorées par une consommation tabagique, une obésité, des antécédents allergiques, justifient d'une consultation spécialisée et d'un enregistrement du sommeil (polygraphie ventilatoire ou polysomnographie).
- Plus rarement, un syndrome des jambes sans repos sera évoqué devant des mouvements répétés des membres inférieurs.
- La narcolepsie entraîne au contraire une hypersomnie, des accès de sommeil incontrôlables, des épisodes de cataplexie. Il faut savoir y penser car elle justifie d'un traitement adapté.
- Le syndrome de Kleine-Levin est exceptionnel (hypersomnie et épisodes de désinhibition).
- L'hypersomnie dite idiopathique est un syndrome mal défini qui justifie une consultation spécialisée dans un centre de sommeil, après avoir éliminé une dépression.
- Les maladies chroniques, les douleurs, la prise de médicaments peuvent entraîner des troubles du sommeil.

Prise en charge

L'agenda de sommeil, qui consiste à demander de noter les heures de coucher et de lever, les réveils nocturnes, les siestes ou les accès de somnolence, permet d'objectiver le rythme de sommeil hebdomadaire et la durée réelle du sommeil. Les outils connectés donnent également une bonne information sur l'organisation du sommeil. Il est toujours utile de réexpliquer au jeune les rythmes fondamentaux et notamment le fonctionnement de l'horloge biologique qui régule les rythmes circadiens.

L'hygiène de vie, l'impact de la consommation d'excitants, café, tabac, alcool ou drogues doivent lui être rappelés, de même que le rôle délétère de la luminosité des écrans et de la réception de messages téléphoniques à toute heure de la nuit.

L'adolescent doit comprendre qu'il ne doit pas trop décaler ses horaires les week-ends, les jours fériés et pendant les

vacances, et s'il veut corriger un décalage de phase, il devra se lever très régulièrement à la même heure et surtout ne pas manquer les cours, la régularité des rythmes sociaux étant le meilleur régulateur de l'horloge biologique.

Thérapies médicamenteuses

Dans la grande majorité des cas, aucun traitement médicamenteux ne doit être prescrit car il ne faut perdre de vue que la consommation d'hypnotiques commence souvent à cet âge et risque de se poursuivre pendant des années.

Les techniques de relaxation, la sophrologie, la luminothérapie, la chronothérapie, les thérapies cognitives et comportementales qui reposent sur l'agenda de sommeil, sont utilisées dans les décalages de phase de l'adolescent pour resynchroniser l'horloge biologique.

La mélatonine est indiquée dans les retards de phase sévères de l'adolescent. Elle agit comme un régulateur circadien pour rétablir un rythme de sommeil plus satisfaisant, la prescription doit être encadrée dans le temps et l'adolescent revu régulièrement. Elle peut être prescrite sous forme de gélules de mélatonine à libération immédiate de 1 ou 2 mg, à donner 20 à 30 minutes avant l'heure souhaitée du coucher. Des doses faibles sont suffisantes pour obtenir un effet hypnotique, sans modifier l'architecture du sommeil. Les doses fortes sont déconseillées. Le traitement doit s'accompagner de conseils pour une réorganisation du sommeil, afin d'aider au rétablissement d'un rythme nycthéméral satisfaisant en renforçant également les autres donneurs de temps. Il y a peu d'effets secondaires (quelques céphalées, fatigue). Dans le retard de phase de l'adolescent, le traitement est prescrit pour 1 mois, renouvelable, jusqu'au rétablissement d'un rythme de sommeil plus satisfaisant. Les préparations vendues sur internet doivent être proscrites.

L'adolescent qui inquiète

Affections chroniques

Paul Jacquin

Les maladies chroniques (MC) sont définies comme toute situation affectant pour une durée de plus de 6 mois l'état de santé physique ou psychique d'une personne, et/ou son développement dans le cas d'un enfant. Elles concernent en France un tiers de la population adulte et environ 15 % des adolescents.

Ce chiffre est augmentation constante en raison de deux facteurs :

- d'une part, les progrès de la médecine permettent à de plus en plus d'enfants atteints d'affections ou de malformations graves, autrefois mortelles, de vivre aujourd'hui ;
- d'autre part en raison de l'augmentation de pathologies liées à un environnement délétère (allergies, obésité, addictions, pathologies mentales).

Pour la plupart des jeunes atteints, ces pathologies se poursuivront à l'âge adulte où ils seront rejoints par le flux des maladies chroniques apparaissant chez l'adulte (pathologies cardiovasculaires et métaboliques, neurodégénératives, cancers, etc.). La prise en charge de ce tiers de la population adulte est un défi pour notre société et pour notre système de soins qui reste encore trop exclusivement orienté vers la prise en charge des maladies aiguës.

Les adolescents ont mauvaise réputation parmi les spécialistes qui les suivent pour maladie chronique, en pédiatrie et en service d'adultes. Sont mises en avant : leurs prises de risques multiples, leur observance thérapeutique médiocre, leur absence de ponctualité aux rendez-vous, les difficultés relationnelles avec les parents, etc. Si ces difficultés existent, elles ne rendent compte que d'une partie de ce que doivent affronter les adolescents atteints d'une affection chronique, tant les contraintes de celle-ci s'opposent frontalement à leurs besoins physiologiques et développementaux. La tâche des adolescents, ainsi que celle de leurs parents et des soignants, est rude, puisqu'elle vise le double objectif d'un développement optimal et de soins adéquats, permettant le meilleur avenir en termes de santé somatique et psychique et d'insertion sociale.

Impact de la maladie chronique sur l'enfant, l'adolescent et sa famille

La MC qui touche un enfant ou un adolescent a toujours des répercussions importantes sur son bien-être physique, psychique, relationnel, et sur son développement. Son impact est également considérable sur la famille, les parents en premier lieu, et la fratrie aussi.

Annonce du diagnostic

L'irruption de la maladie, ou la découverte d'une anomalie grave est toujours un coup de tonnerre dans un ciel serein : le diagnostic tombe « comme un coup de massue » au cours ou au décours d'un épisode aigu. Il peut soulager aussi lorsqu'il vient éclairer des symptômes inquiétants inexpliqués qui évoluent parfois depuis longtemps. C'est toujours un moment capital qui va déterminer en partie la façon dont l'enfant ou l'adolescent et sa famille vont vivre avec la maladie. L'annonce doit être faite avec les deux parents et leur enfant, par un médecin sénior connaissant bien la pathologie en cause, dans des conditions de calme et de disponibilité (sans téléphone) permettant des échanges approfondis dans le respect de l'intimité et de la confidentialité nécessaire.

Parents et famille

Cependant, même faite dans de bonnes conditions, l'annonce du diagnostic constitue toujours un traumatisme que les parents vont porter toute leur vie. C'est le deuil impossible de l'enfant idéal, la blessure et le sentiment de culpabilité « de ne pas avoir été capable de protéger son enfant » de cette maladie ou de cette anomalie. Après la sidération, c'est la tristesse et la douleur de voir son enfant qui souffre et/ou qui ne pourra pas avoir une vie normale. Ces sentiments, auxquels se mêle la colère face à l'injustice de la maladie, peuvent envahir totalement et durablement les parents qui peuvent ressentir que leur vie s'est arrêtée lors de cette annonce.

Pourtant, la vie familiale va se réorganiser tant bien que mal et l'un des parents, la mère le plus souvent, va être obligé de modifier considérablement sa vie personnelle et

professionnelle pour répondre au mieux aux besoins de l'enfant : faire les soins (et se former pour cela), assurer la garde et les contraintes horaires, les consultations, les hospitalisations, le régime alimentaire, le stockage de médicaments ou de matériel médical, etc. Les **aspects sociaux et financiers** (*cf.* chapitre 8) de la pathologie doivent être bien pris en charge : demande de prise en charge à 100 % par la sécurité sociale, inscription si besoin à la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH), aide de la Caisse d'allocations familiales.

L'attention portée aux parents dans les premiers mois de la maladie par les services de soins hospitaliers, et la qualité de l'accompagnement proposé (éducation thérapeutique, soins à domicile, soutien psychologique), sont aussi importantes que pour l'adolescent atteint, de façon à les aider à émerger du traumatisme et à pouvoir penser à nouveau l'avenir.

Généralement, l'enfant atteint de MC bénéficie d'un surinvestissement et d'une surprotection parentale, situation de compensation positive de sa condition, au risque de freiner sa socialisation et de compliquer son autonomie à l'adolescence.

Des représentations et réinterprétations personnelles et culturelles de la maladie vont apparaître. Elles permettent d'atténuer la violence de la maladie en l'inscrivant dans l'histoire familiale : « *c'est à cause de la mort du grand-père… du stress de tel évènement…* », parfois d'un secret de famille. À l'inverse, elles peuvent faire porter « la faute » sur certains membres de la famille, surtout si la maladie a un caractère familial ou génétique. Ces représentations sont importantes à interroger, elles peuvent être une aide ou un obstacle à la compréhension de la maladie et à l'observance thérapeutique.

Âge au diagnostic

Lorsqu'il s'agit d'une révélation anté ou périnatale, ou dans la première enfance, ce sont les parents seuls qui reçoivent l'annonce et l'enfant grandit avec la maladie, qui fait partie de sa vie et de son identité. La situation est très différente à l'adolescence ou dans les années la précédant, car l'adolescent reçoit cette annonce avec ses parents. La maladie frappe un sujet dont la construction identitaire a déjà largement commencé sur des bases de « normalité » somatique : l'adolescent peut s'opposer ou résister au diagnostic, les parents ne sont pas les seuls responsables, il y a d'emblée une répartition des tâches possible. Ces situations n'épargnent pas l'adolescent d'un sentiment de culpabilité vis-à-vis de ses parents : « *si je n'avais pas été malade, mes parents auraient été plus heureux* », mais elles permettent plus de jeu et de conflits entre acceptation de la maladie et refus ou révolte : « *pourquoi moi ?* ». Acceptation est un terme inapproprié, car la maladie reste toujours inacceptable : le sujet n'a pas ce choix-là. En revanche, il lui faut construire ou reconstruire son identité d'adolescent puis d'adulte, ***avec*** une maladie.

Être adolescent et malade

Le souci premier de l'adolescent est d'être **« normal, comme les autres »**, ce à quoi s'oppose la MC sur tous les plans. Qu'il soit malade depuis l'enfance ou seulement à l'adolescence, il est ramené en permanence à ses différences, ses limitations et handicaps, même si la maladie n'est pas visible.

La **scolarité**, premier espace de socialisation, est très largement impactée par la plupart des MC, en raison des absences répétées, des douleurs et de la fatigabilité, de l'impossibilité de participer à toutes les activités. Cependant, il existe plusieurs dispositifs réglementaires destinés à l'intégration de l'enfant permettant l'adaptation de la scolarité en fonction de son état : PAI (projet d'accueil individualisé), ou sur indication de la MDPH, tiers temps, AVS (auxiliaire de vie scolaire), PPS (projet personnalisé de scolarisation).

De même, les échanges avec les pairs peuvent être restreints en raison des contraintes de traitement, de régime, de matériel : les sorties entre copains sont limitées, les invitations chez les autres compliquées (aller dormir une nuit, ou pour des vacances). Ces situations exposent au risque de désocialisation et de stigmatisation, même lorsqu'elles sont compensées par les attentions des parents qui font le maximum pour éviter toute différence avec les autres.

À l'adolescence, tout change, ou devrait changer. Les relations et sorties ne peuvent plus demeurer sous le contrôle parental, l'adolescent a soif de liberté et d'autonomie. Il a besoin de construire de nouvelles relations avec des pairs auxquels il puisse s'identifier, de vivre des nouvelles expériences. **La maladie s'oppose frontalement à ce fort besoin de « normalité » caractéristique de l'adolescent. Face aux besoins d'action, d'expériences nouvelles et de construction, la MC impose la passivité** : contraintes de traitements, d'horaires (attentes) régime alimentaire, handicap, symptômes physiques (douleurs, fatigue, malaises, etc.). **De cette opposition découlent diverses stratégies d'adaptation qui vont souvent compromettre l'observance thérapeutique** (*cf. infra*) :

- essais et expérimentations, plus ou moins contrôlés, mais allant vers l'apprentissage et la réappropriation de la maladie ;
- ou au contraire, prise de risques, refus des contraintes thérapeutiques, dissimulations, déni, dont les conséquences peuvent être rapidement graves.

Les transformations pubertaires et la croissance, si centrales à l'adolescence, sont fréquemment impactées par la maladie (maladies inflammatoires, anémies constitutionnelles, maladie à composante nutritionnelle, etc.) ou par les effets secondaires des traitements (corticoïdes, immunosuppresseurs, chimiothérapie, etc.) :

- retard pubertaire fréquent ;
- déficit statural, pondéral ou, au contraire, surpoids/obésité ;
- signes visibles tel qu'hirsutisme, faciès cushingoïde, cicatrices, appareillage.

Ces altérations de l'image corporelle compliquent la construction de l'identité, même sans atteintes visibles, par le sentiment d'être différent ou malade. Les questions d'identité et de normalité, au centre de la **sexualisation** physique, psychique et relationnelle, se posent avec plus d'acuité : « *vais-je être capable de plaire et d'aimer, qui va m'aimer ?* ». S'y rajoutent, dans le cas de la MC, les questions spécifiques de fertilité, d'hérédité et de transmission de la maladie.

Les conduites d'essai et les conduites à risques concernent autant les adolescents atteints de MC que les autres. Il est donc important d'aborder avec eux, suffisamment tôt, la sexualité (ainsi que la grossesse et la contraception), les consommations (tabac, alcool, cannabis) et leurs particularités éventuelles en fonction de la pathologie.

L'autonomisation de l'adolescent dépend de sa propre mobilisation, de la pathologie et de la lourdeur des soins, et de la capacité des parents à évoluer dans cette direction. Les parents oscillent souvent entre l'aspiration à l'autonomie de leur adolescent et l'absence de confiance, persuadés qu'il ferait moins bien qu'eux pour le traitement. Cette ambivalence se retrouve aussi dans les interdits et limites parfois excessives que les parents tentent d'imposer dans la suite de la surprotection héritée de l'enfance.

Sortir de l'adolescence suppose de pouvoir appréhender l'avenir avec des rêves et des projets : quels possibles quand on a une espérance de vie limitée, des incertitudes graves sur ses capacités futures, un handicap ou une dépendance définitive ? Quelle que soit la situation du jeune, la construction de son projet de vie doit être une préoccupation constante des soignants et des parents durant toute l'enfance et l'adolescence.

Abord de l'adolescent porteur d'une maladie chronique

Anamnèse générale

L'adolescent atteint de MC est un adolescent qu'il faut pouvoir aborder avec les mêmes outils et objectifs développementaux que tous les autres adolescents. À côté de la prise en charge spécialisée de la pathologie, il est nécessaire d'évaluer globalement sa situation générale (*cf.* encadré 6.1).

Il est pour cela indispensable de le recevoir seul au moins une partie de la consultation (*cf.* L'adolescent en consultation).

Point sur la maladie et les traitements

Plusieurs étapes clés au cours de l'adolescence peuvent être schématiquement individualisées :

- l'entrée dans l'adolescence (entrée au collège), âge où il est souhaitable de refaire une annonce diagnostique pour ceux qui sont malades depuis l'enfance ;
- le milieu d'adolescence : interférences entre la MC et les nouvelles expériences, la sexualisation, l'autonomisation ;
- le passage en adulte (transition) ;
- et idéalement un 1 ou 2 ans après le passage en adulte.

L'évaluation de la situation du jeune avec sa maladie peut être déclinée selon **3 temps et 4 acteurs** de la MC (encadrés 6.5 et 6.6).

C'est à partir de cette évaluation globale que les équipes de soins spécialisées ajustent le programme d'éducation thérapeutique du patient, et si besoin des parents, pour avancer vers l'autonomie et vers la transition en service pour adultes.

Observance et adhésion thérapeutique

L'observance thérapeutique est définie comme le degré d'adéquation entre une prescription médicale (régime, médicaments, changement de comportement, etc.) et sa réalisation par le patient. Les conséquences d'une mauvaise observance sont graves en termes de morbidité (perte de greffon, résistance aux anti-infectieux, complications médicales aiguës ou dégénératives), de mortalité et de dépenses de santé.

C'est une problématique majeure de la vie avec une maladie chronique qui, contrairement aux idées reçues, ne concerne pas que les seuls adolescents mais également largement les adultes.

Cependant, on a vu que les adolescents ont des besoins physiques, psychiques et sociaux qui les exposent particulièrement à ne pas se soumettre à la règle médicale et à ses obligations.

La meilleure approche de l'observance est de considérer que cette question fait partie de toute prise en charge d'une MC. L'adhésion du patient se construit avec lui, sur chacun des aspects du suivi de sa pathologie : examens médicaux et surveillance, traitements, régimes, etc. Cela suppose une bonne information et une bonne formation des patients (ETP) sur les buts et effets des traitements, y compris les effets « secondaires » souvent considérés comme primaires par les patients, l'efficacité sur les symptômes ressentis, l'efficacité biomédicale (examens complémentaires). Du côté des soignants, il faut savoir entendre le ressenti des

Encadré 6.5 Les 3 temps de la maladie chronique

Passé

- Vécu de l'arrivée de la maladie chez les parents, chez l'enfant ou l'adolescent
- Annonces, messages retenus, prédictions, représentations
- L'enfance avec la maladie

Présent

- **Effets directs de la maladie** : symptômes, limites, conséquences (puberté, croissance, image corporelle)
- **Traitement** : faisabilité, douleur, effets « secondaires », contraintes alimentaires
- **Interactions** : contraception, alcool, tabac
- **Répartition des tâches** et des soins entre l'adolescent, ses parents et les soignants

Futur : le projet de vie et les interactions avec la pathologie

- Vie scolaire et professionnelle : possibilités, rêves, interdits
- Vie affective et sexuelle, fertilité, grossesse, transmission
- Autonomie vis-à-vis des parents, liberté/sécurité
- Perspectives évolutives de la pathologie, amélioration/aggravation, nouveautés thérapeutiques
- Transition des soins vers service d'adultes

Encadré 6.6 Les 4 acteurs de la maladie chronique

- **Patient :** connaissances, capacités cognitives, représentations de la maladie, estime de soi, culpabilité, honte
- **Parents :** soutien/contrôle, ambivalence, intrusion, abandon, anxiété, culpabilité, secret
- **Pairs** : informés de la maladie, soutenants, stigmatisants (maladie visible ou non)
- **Soignants** : qualité de la relation, confiance, confidentialité, conditions d'accueil et de rendez-vous, burn-out

patients, notamment sur le temps passé autour des soins et des rendez-vous, la faisabilité des traitements (nombre de prises, goût, douleur, visibilité, etc.) afin de comprendre les « aménagements » qu'ils sont tentés de faire. La répartition des tâches entre parents et adolescent doit être optimisée : pas trop interventionniste, sans laisser trop d'autonomie. Il peut être nécessaire de faire appel à un infirmier à domicile dans les périodes les plus difficiles, qui aide sur le plan technique les soins et soutient l'adolescent, tout en faisant tiers par rapport aux parents.

Les mécanismes psychologiques de la non-adhésion doivent être identifiés : s'agit-il d'un simple découragement ou d'éléments dépressifs sous-jacents, avec le sentiment que « fichu pour fichu… », autant tout lâcher ? Est-on face à un déni de la maladie, des convictions erronées, ou encore une attitude de défi et de pensée magique ? Dans d'autres cas, se maltraiter est un équivalent suicidaire, et doit être reconnu comme tel. La position des parents doit également être décryptée, car elle est l'un des éléments permettant de comprendre ce que vit l'adolescent. Au-delà des reproches et des conflits habituels entre parents et adolescents autour de la maladie, sont-ils eux aussi dans le déni, ou déprimés, baissant les bras, ou se sentent-ils abandonnés ? La collaboration avec les psychologues et les différents membres de l'équipe pluridisciplinaire est nécessaire pour aider le jeune à trouver le meilleur compromis avec la maladie. Les parents et les soignants ont également besoin de comprendre ce que vit le jeune pour continuer à le soutenir positivement.

L'entretien motivationnel est une technique très utile et efficace pour améliorer l'adhésion thérapeutique du patient.

Hospitalisation

Le parcours d'un adolescent atteint de maladie chronique comporte souvent de nombreuses périodes d'hospitalisation : en urgence, parfois dans un contexte de menace vitale, ou pour des observations plus prolongées ou des bilans programmés. Les conditions d'hospitalisation sont essentielles pour le patient qui n'en retient souvent que l'inconfort, l'attente, la douleur, l'ennui, l'absence d'intimité, etc. Les conditions d'accueil des adolescents, si possible dans des unités dédiées ou dans un secteur où l'on peut les regrouper, doivent être pensées pour limiter au maximum ces conséquences négatives. En effet, celles-ci sont ressenties par l'adolescent comme autant d'éléments « à charge » contre sa maladie et donc défavorables à son adhésion. Le retentissement des hospitalisations sur la socialisation et sur la scolarité peut être également très négatif. Il doit être anticipé et pallié par des services appropriés intervenant auprès du patient hospitalisé (enseignants de l'Éducation nationale ou associations spécialisées).

Services de soins de suite et de réadaptation (SSR)

Conçus pour permettre aux enfants et adolescents de poursuivre une scolarité tout en bénéficiant de soins adaptés, c'est une ressource importante dans le parcours de soins des adolescents atteints de MC, pouvant répondre à de nombreuses situations difficiles : absentéisme scolaire lié à la pathologie, éducation thérapeutique et apprentissage des auto-soins, difficultés d'observance ou d'autonomisation, etc.

Ces hospitalisations, généralement de plusieurs mois, ont souvent des effets très positifs à court terme. En dehors de son environnement habituel, le jeune accepte plus facilement d'être aidé : il bénéficie du regard d'adultes et de pairs sans *a priori* sur lui, lui permettant d'expérimenter une autre façon d'être soi et de vivre avec sa maladie.

Le revers de la médaille concerne le retour dans le milieu de vie habituel. La régression est fréquente et les bénéfices s'effaçant peuvent rapidement faire place au sentiment d'un échec supplémentaire, puisqu'on n'a pas été capable de maintenir les progrès acquis. Les parents aussi peuvent passer du soulagement et du répit que constituent ces séjours au constat déprimant de difficultés retrouvées inchangées. Les séjours en SSR ne sont pas une solution de facilité et doivent être soigneusement préparés. Ensuite, la période de séparation doit permettre qu'un travail soit fait avec l'adolescent et avec les parents (entretiens familiaux) pour préparer le retour à la maison.

Passage de la pédiatrie aux services pour adultes : la transition

Le passage du suivi pédiatrique aux services de soins pour adultes (SA) constitue toujours une épreuve. Quitter un milieu de soins familier, dans lequel les liens sont souvent forts et anciens, pour l'inconnu n'est jamais aisé, et ce d'autant moins que cela intervient à une période de la vie plutôt instable, avec de nombreux changements de vie : fin de la scolarité, engagement dans des études ou vers la vie professionnelle, abandon du domicile familial, etc. De plus, si de nombreux adolescents et jeunes adultes aspirent à plus d'autonomie, ils sont également pleins d'incertitudes, sur leurs propres capacités à être autonomes, et souvent sur les compétences de la nouvelle équipe qui va les prendre en charge.

La réussite de ce passage engage la qualité de vie des patients. En effet, s'il échoue, c'est-à-dire si le jeune n'est plus suivi ni en adulte ni en pédiatrie, les conséquences sont graves : complications aiguës plus fréquentes, et complications chroniques ou secondaires dépistées plus tardivement et moins bien traitées.

La transition est un processus long qui débute bien en amont du passage et se termine lorsque l'accrochage est jugé satisfaisant en adulte. Elle **doit être anticipée** et annoncée dès le début de l'adolescence, c'est une étape qui s'inscrit dans le **projet de vie.** Elle doit être **préparée, planifiée et structurée**, en prenant en compte :

- des éléments individuels (complexité des soins, gravité de la maladie, maturité, autonomie) ;
- l'implication de l'adolescent et de ses parents dans le choix des objectifs et des priorités ;
- l'environnement du jeune (famille et soutiens, accessibilité des aides et des soins) ;
- le système de soins local ou régional (proximité ou éloignement des services de pédiatrie et SA).

L'objectif primordial de la transition, c'est d'aboutir est à un suivi effectif en SA, c'est-à-dire d'éviter les perdus de vue et qu'une relation de confiance entre le jeune et la nouvelle équipe puisse s'établir. Elle requiert des liens vivants entre la pédiatrie et les SA pour une réelle co-construction d'un parcours de soins sécurisé.

Conclusion

La maladie impose ses limites et contradictions aux besoins développementaux des adolescents : conquête de l'autonomie et construction du projet de vie. La prise en charge des adolescents atteints de MC a pour objectif de les accompagner vers la vie d'adulte en préservant au maximum leurs capacités physiques, psychiques et sociales.

Elle nécessite des équipes pluridisciplinaires de professionnels formés à la médecine de l'adolescent. Les exigences et les fragilités des adolescents bousculent volontiers certains aspects de nos pratiques pédiatriques : anticipation insuffisante de l'avenir, tendance à la passivité des patients, éducation thérapeutique limitée aux questions biomédicales, etc.

Les places de chacun, patients, soignants et parents, doivent évoluer au cours de l'adolescence, de façon à permettre au futur jeune adulte d'acquérir des compétences, des savoirs et une autonomie dans la réflexion personnelle et la prise de décision.

Devenir autonome, ce n'est pas acquérir un statut où tout est réglé, c'est avoir la conscience de ses besoins et de ses compétences, en connaissant les ressources sur lesquelles s'appuyer en dehors de celles-ci. Cela se construit sur la confiance en soi, l'expérience et la reconnaissance des progrès de la part des adultes qui les entourent, parents et soignants. Les parents, qui portent beaucoup, doivent être soutenus tout au long du chemin de l'enfance à l'âge adulte avec la maladie.

Troubles somatoformes

Chantal Stheneur

Le vocable de « troubles somatoformes » est apparu en 1980 dans le *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorder* (DSM-III) de l'*American Psychiatric Association* comme regroupement des troubles qui ont en commun de se manifester par des plaintes physiques évoquant des affections somatiques et entraînant une souffrance cliniquement significative et/ou un dysfonctionnement social en l'absence de lésions organiques ou mécanismes physiopathologiques connus. La définition du DSM-5 est plus précise (encadré 6.7).

Les enfants/adolescents ayant de la difficulté à faire part de leurs sentiments et émotions à travers le langage, leur détresse psychologique s'exprime fréquemment *via* des symptômes physiques. Leur persistance et leur retentissement fonctionnel définissent un trouble somatoforme.

Le poids sur le système de soin de ces symptômes est en forte augmentation alors que se raffinent et se diversifient les moyens diagnostiques et de soin. Les coûts associés à la recherche d'une cause, au traitement et à l'absentéisme secondaire à la douleur chronique sont gigantesques. Aux États-Unis, la prévalence en pédiatrie est estimée à plus de 20 %. La douleur chronique fonctionnelle des adolescents coûterait, à elle seule, 19,5 milliards de dollars par an. De plus, si l'enfant/adloescent n'est pas pris en charge de façon adaptée, il existe un risque important qu'il devienne un adulte somatisant dépendant des aides et du système de soin.

Encadré 6.7 Critères diagnostiques du trouble à symptomatologie somatique selon le DSM-5

A. Un ou plusieurs symptômes somatiques causes de détresse ou entraînant une altération significative de la vie quotidienne.

B. Pensées, sentiments ou comportements excessifs liés aux symptômes somatiques ou à des préoccupations sur la santé suscitées par ces symptômes, se manifestant par au moins un des éléments suivants :

1. Pensées persistantes et excessives concernant la gravité de ses symptômes.

2. Persistance d'un niveau élevé d'anxiété concernant la santé ou les symptômes.

3. Temps et énergie excessifs dévolus à ces symptômes ou aux préoccupations concernant la santé.

C. Bien qu'un symptôme somatique donné puisse ne pas être continuellement présent, l'état symptomatique est durable (typiquement plus de 6 mois).

Spécifier si :

Avec douleur prédominante (antérieurement trouble douloureux) : Cette spécification concerne les individus dont les symptômes somatiques consistent principalement en une douleur.

Spécifier si :

Chronique : Une évolution chronique est caractérisée par des symptômes sévères, un handicap marqué et une durée prolongée (plus de 6 mois).

Spécifier la sévérité actuelle :

Léger : Seulement l'un des symptômes spécifiés au critère B est présent.

Moyen : Deux symptômes ou plus spécifiés au critère B sont présents.

Grave : Deux ou plus des symptômes spécifiés au critère B sont présents et sont associés à des plaintes somatiques multiples (ou à un symptôme somatique très sévère).

Reproduction autorisée par Elsevier Masson S.A.S. Issy-les-Moulineaux au nom de American Psychiatric Association. Traduction en français de « Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders », 5e édition. © 2015, American Psychiatric Association. Tous droits réservés.

Qui sont les enfants/adolescents somatisants ?

Les données sur les douleurs chroniques sont les mieux documentées. Les enfants/adolescents atteints de douleur chronique sont principalement des filles avec un développement pubertaire avancé. Le plus souvent, il s'agit d'une douleur idiopathique (céphalées 23–51 %, douleurs abdominales fonctionnelles 1,6–41,2 %, douleurs dorsales 14–24 % et douleurs musculo-squelettiques 4–40 %) avec une prévalence de 11 à 38 % dans une étude en communauté. Mais le tableau peut être trompeur chez un enfant/adolescent avec une pathologie organique reconnue et dont les symptômes dépassent ceux habituellement attendus à ce stade de la maladie. Pour le dysfonctionnement gastro-intestinal, selon les critères de Rome IV, plus de 20 % des enfants/adolescents ont au moins un critère de désordre gastro-intestinal

(nausée fonctionnelle, vomissement fonctionnel, douleur fonctionnelle, constipation, syndrome du côlon irritable, dyspepsie fonctionnelle, etc.). Et 25 % des enfants/adolescents présentant des douleurs abdominales récurrentes vont devenir des adultes avec un syndrome du côlon irritable.

Que sait-on sur la douleur chronique fonctionnelle ?

Sur le plan neurosensoriel, les nouvelles données de l'imagerie fonctionnelle indiquent que le développement et le maintien d'une douleur chronique – **qu'elle soit d'origine organique ou non** – induisent des changements à long terme au niveau du système nerveux central et contribuent à l'expérience individuelle actuelle et ultérieure de la douleur. Les changements se font sur les plans structural, fonctionnel et neurochimique. En particulier, l'exposition chronique à la douleur pourrait causer une diminution de la matière grise du cortex préfrontal similaire quelle que soit l'origine de la douleur. Le centre de la douleur n'est pas une entité distincte et unique mais un réseau qui implique diverses structures, différentes en fonction des individus. Il y a donc de plus en plus d'arguments pour penser qu'au niveau cérébral, la douleur chronique donne les mêmes conséquences quelle que soit son origine, organique ou non. Aussi, la prise en charge doit être la même, qu'il s'agisse de douleur en lien avec un syndrome d'Ehlers-Danlos par exemple ou d'une origine indéterminée répondant aux critères de somatisation.

Les structures de la douleur chronique sont en lien étroit avec les fonctions d'apprentissage, de mémoire et de réponse émotionnelle, ce qui explique probablement la fréquence des comorbidités. Celles rapportées le plus fréquemment sont la diminution de la fonctionnalité physique, les troubles du sommeil, la fatigue et les problèmes cognitifs comme les difficultés de concentration, des atteintes à la mémoire de travail et la diminution de la performance. Des problèmes émotionnels peuvent aussi y être associés, tels que l'anxiété ou la dépression, qui peuvent constituer à la fois une cause et une conséquence de la douleur chronique. Les adolescents atteints de douleur chronique quelle que soit son origine ont plus d'idées suicidaires (× 1,3) et font plus de tentatives de suicide (× 2,1). En présence de symptômes sévères de somatisation, le risque de dépression majeure à 4 ans est significativement plus important que dans la population générale, alors qu'aucun trouble spécifiquement émotionnel n'était détecté au départ. Pour les enfants d'âge scolaire, ceux présentant des symptômes somatiques fréquents ont significativement plus de problèmes comportementaux et affectifs que ceux qui n'en ont pas.

Que faire devant un enfant/adolescent suspect de somatisation ?

Évaluation physique

L'histoire clinique doit porter principalement sur le ou les symptômes actuels mais aussi sur l'histoire médicale et l'existence de symptômes identiques antérieurs. Il est important de s'attarder sur les différentes plaintes, non seulement pour avoir la meilleure vision possible du trouble, mais aussi pour avoir une idée d'ensemble du ressenti du patient.

L'examen médical doit être complet, comme habituellement en pédiatrie, afin d'éliminer une cause organique et évaluer le retentissement corporel des symptômes comme une fonte musculaire par exemple.

Les examens complémentaires doivent être ciblés, pour éliminer les différents diagnostics organiques possibles, mais sans en faire trop car cela ne rassure pas les familles finalement.

Évaluation psychiatrique

La fréquence des comorbidités psychiatriques et leur influence dans le traitement des troubles somatoformes obligent à avoir un diagnostic précis. On recherche en particulier un trouble de l'humeur, un trouble anxieux, un trouble de personnalité. Une consultation en pédopsychiatrie n'est pas nécessaire à ce stade, le médecin de l'enfant/adolescent évalue les différents éléments.

Évaluation des facteurs environnementaux

On recherche la présence de symptômes ressemblant chez des membres de la famille ou des amis. La place du symptôme dans la dynamique familiale et le retentissement sur la fonctionnalité de l'enfant/adolescent sont à évaluer dès la première rencontre.

Évaluation globale de l'adolescent

Comme pour toute consultation avec un adolescent, le contexte de vie de celui-ci est indispensable à la compréhension du symptôme. Un questionnaire type HEADSS permet de ne rien oublier lors de l'entrevue (*cf.* encadré 6.1).

Cette première rencontre, nécessairement longue, a plusieurs buts : faire le diagnostic, créer un lien, permettre au jeune et à sa famille de se sentir écoutés dans leurs plaintes et non jugés. Cette consultation a déjà des valeurs thérapeutiques si le médecin est à l'écoute et s'il semble savoir comment aider le patient sans le renvoyer par un rapide « *ça va passer* » ou « *c'est dans ta tête* ». De plus, cela permet à l'enfant/adolescent de se rendre compte de l'impact fonctionnel du symptôme, et à quoi il renonce à cause de lui.

Quelles sont les possibilités thérapeutiques ?

La revue de la littérature de Liossi parue dans *Pediatrics* en 2016 explique que l'approche biopsychosociale est indispensable à la prise en charge de la douleur chronique, en raison de l'intrication extrême des composantes de la douleur : facteurs neurosensoriels, affectifs, socioculturels, comportementaux et cognitifs. Les modifications de la substance grise au niveau frontal s'améliorent avec une prise en charge biopsychosociale, là encore, quelle que soit l'origine de la douleur. Il en est de même de tous les symptômes somatoformes.

À l'instar de ce qui est fait en cas de douleur chronique, la règle dite des « 3P » (physiothérapie, psychothérapie et pharmacothérapie) peut être proposée. Elle sera adaptée aux symptômes présentés.

Physiothérapie (kinésithérapie)

Il s'agit surtout de remettre le jeune en mouvement en expliquant que le déconditionnement est un cercle vicieux. Le retour à l'école fait partie de ce reconditionnement. On peut envisager un retour progressif mais sur une semaine maximum. L'école doit être contactée afin d'obtenir une collaboration. Les milieux connaissent leurs équipes et leurs possibilités, ils ont souvent de bonnes idées pouvant contribuer au plan de soins.

Attentes envers le milieu scolaire

Favoriser au maximum le maintien dans le milieu scolaire

- Prévoir un lieu calme lors des épisodes douloureux ou pour le rattrapage.
- Si besoin, permettre du temps de repos à l'infirmerie.
- Permettre des moments où l'adolescent peut se lever en classe ou aller aux toilettes.
- Faire attention au renforcement des symptômes par des relations trop positives/bénéfices secondaires.
- Investir l'adolescent et l'élève, non le patient.
- Rappeler que ce n'est pas parce qu'il y a des bénéfices secondaires liés à l'état douloureux que la douleur est feinte.

Une activité physique légère mais régulière est mise en place. Dans certains cas, des séances de kinésithérapie peuvent être préconisées en expliquant au kinésithérapeute le but de la rééducation. La reprise d'une activité sociale, en privilégiant les sorties avec les amis pour les plus âgés, fait partie de la prescription médicale.

Le sport peut aussi être réintégré mais progressivement et tant que cela n'entrave pas la reprise de l'école.

Psychothérapie

Il s'agit en premier lieu d'insister sur les règles d'hygiène de vie. L'alimentation et le sommeil en particulier jouent un rôle primordial dans le ressenti de la douleur. Le jeune et sa famille doivent donc comprendre l'importance de retrouver de bonnes habitudes avant d'envisager d'autres types de traitement.

La psychothérapie en elle-même a pour but d'aider le jeune à vivre avec sa douleur. Tout au long de la prise en charge, il doit effectivement être expliqué que nous cherchons à aider à améliorer la qualité de vie et à diminuer l'impact fonctionnel mais l'action directe sur le symptôme est le plus souvent faible. En expliquant cela, l'acceptation de la psychothérapie est souvent bonne. Les données probantes montrent qu'à côté du traitement des comorbidités, développer une gestion du stress est efficace sur l'évolution des symptômes somatiques, de même que favoriser la mentalisation des émotions, briser l'isolement consécutif aux symptômes et adresser les difficultés relationnelles. La prise en charge conjointe des parents est indispensable. À l'adolescence, le travail en groupe est la modalité de choix quand elle est possible. Il a été montré qu'une intervention psychologique réduit les symptômes, l'absentéisme scolaire et le handicap des enfants/adolescents avec des troubles somatoformes et que cette efficacité se maintient au suivi.

L'erreur à faire pour le médecin serait de ne plus revoir le patient une fois que la psychothérapie a commencé. Celui-ci se sent alors abandonné, jugé, non compris et remettra en cause le traitement. Il faut au contraire poursuivre les visites régulières pour soutenir les efforts effectués et les progrès réalisés.

Pharmacothérapie

C'est le troisième « P » car il ne doit arriver qu'après les deux autres, en premier lieu car quels que soient les symptômes, les études d'efficacité sont contradictoires et les méta-analyses (type Cochrane) ne permettent pas de mettre en évidence un effet d'amélioration du symptôme. Les médicaments le plus souvent prescrits sont des ISRS (inhibiteurs sélectifs de recapture de la sérotonine) ou des tricycliques. S'ils peuvent avoir un effet sur les comorbidités comme l'anxiété, ils ont aussi de nombreux effets secondaires. Il est parfois très difficile de ne pas répondre à la demande de traitement médicamenteux et on peut alors rechercher l'effet placebo qui est très puissant dans le traitement des douleurs chroniques de toute origine. Pour cela, on peut prescrire les médicaments recommandés mais à des doses les plus faibles possible.

Parents

À la règle des « 3P », on peut ajouter un quatrième. Le rôle des parents dans la poursuite de ces symptômes est essentiel. Tout d'abord, il a été montré que si la mère est encore dans la recherche d'une cause organique, le devenir de l'enfant à 4 mois est moins bon que si elle accepte que la cause reste indéterminée. D'autre part, il faut que l'enfant/adolescent sorte de son rôle de malade pour redevenir la personne en développement qu'il doit être. Aussi, les parents doivent faire un réel travail pour arrêter de demander à leur enfant l'intensité de sa douleur et de le restreindre dans ses activités pour qu'il n'ait pas trop mal. Ils doivent au contraire l'encourager à développer son autonomie même si les symptômes sont plus intenses dans un premier temps, comme dans toute rééducation.

Autres approches

D'autres approches ont récemment fait preuve de leur efficacité dans ces pathologies, en particulier l'hypnose, les massages, le biofeedback, etc. Si le patient a déjà une expérience positive ou s'il désire essayer ces techniques ou si le praticien a un correspondant en qui il a confiance, ces techniques sont tout à fait recommandées dans le cadre d'une approche biopsychosociale.

Conclusion

Finalement, l'important est de revoir l'enfant/l'adolescent dans un délai d'un mois environ afin de faire le point sur ses progrès. On ne doit pas s'attendre à une amélioration des symptômes mais à une amélioration de la qualité de vie. Cette amélioration peut être fluctuante dans le temps en lien avec des périodes de vie, mais il ne faut jamais abandonner le suivi régulier qui est le gage qu'il n'y aura pas de shopping médical, que les conseils et les traitements prescrits iront tous dans le même sens pour favoriser une bonne évolution.

De plus en plus de programmes multidisciplinaires s'organisent pour prendre en charge les patients les plus graves mais

une prise ne charge en cabinet est tout à fait possible en collaboration avec d'autres professionnels tels que kinésithérapeute, psychologue etc. Le rôle du pédiatre ou du médecin de l'enfant/adolescent est primordial afin que cet être en devenir ne soit pas un adulte somatisant dont la place dans la société se résume à une place de malade.

Au total, la prise en charge des troubles somatoformes est surtout une question de temps, d'écoute et de soutien de toute la famille. On doit rechercher une amélioration de la qualité de vie et non une absence de symptômes. Cela demande au médecin de se mettre dans une position inhabituelle d'impuissance et de mise en échec partielles qu'il faut savoir tolérer un temps avant de voir se développer une amélioration.

L'adolescent qui mange peu : quand orienter vers le spécialiste ?[3]

Renaud de Tournemire

Les besoins alimentaires variables d'un individu à l'autre et la diversité des habitudes familiales et culturelles rendent difficile une définition de l'adolescent qui mange peu.

Entre le *picky eater*, que l'on peut traduire par petit mangeur ou mangeur difficile, et l'adolescent souffrant d'anorexie mentale, il existe toute une palette de comportements allant du normal au pathologique.

Nous ne traitons pas ici des maladies organiques ou psychiatriques résumées de façon non exhaustive dans le tableau 6.3. Les troubles des conduites alimentaires (TCA) seront en revanche développés : il s'agit de maladies fréquentes et mal connues dont le délai pour porter le diagnostic est trop long. Le pronostic des TCA est pourtant meilleur si les soins commencent tôt.

Mangeurs difficiles ou *picky eaters*

La prévalence des petits mangeurs ou mangeurs difficiles diminue au fur et à mesure que l'enfant grandit. Ces enfants refusent de goûter un aliment inconnu (néophobie alimentaire) ou connu, limitent leurs apports à certains groupes alimentaires et viennent perturber la routine familiale ou sociale.

Les parents qui font très régulièrement des remarques à leur enfant concernant ses comportements face à la nourriture, ou les parents n'imposant aucune règle et demandant systématiquement son avis à l'enfant concernant ses choix alimentaires induisent du stress chez ce dernier. On comprend dès lors aisément que les parents ayant ou ayant eu un TCA sont à risque de transmettre des attitudes alimentaires perturbées.

La prise des repas en famille dans une ambiance chaleureuse, outre l'impact positif sur la nutrition, permet de développer la socialisation.

Les petits mangeurs consomment généralement moins de fruits, de légumes, de poisson, de viande et plus de sucreries et de collations que leurs pairs. Il n'y a généralement pas de différence dans l'apport énergétique total.

Les apports en oligoéléments et vitamines (calcium, magnésium, zinc, folates, vitamine E) semblent inférieurs aux recommandations. Lorsque la restriction, qualitative ou quantitative, finit par avoir un retentissement sur la santé, on entre dans le champ des TCA et notamment du trouble « alimentation sélective et évitante ».

[3] Texte partiellement repris de l'article : de Tournemire R. L'adolescent qui mange peu : quand orienter vers le spécialiste ? Perfectionnement en Pédiatrie. 2018 ; 1 : 136-42.

Tableau 6.3 **Causes organiques et psychiatriques de diminution de l'appétit.**

Causes gastro-entérologiques	Maladies inflammatoires du tube digestif, gastrite, pancréatite, hépatite, maladie cœliaque, parasitose, achalasie de l'œsophage
Causes endocriniennes	Diabète de type 1, hyperthyroïdie
Causes métaboliques	Insuffisance rénale
Causes tumorales	Tumeur cérébrale
Causes infectieuses	Tuberculose
Causes médicamenteuses	Méthylphénidate, fluoxétine, topiramate
Causes psychiatriques	Dépression, stress post-traumatique

Végétarisme

Le flexitarisme (réduction des protéines animales), le végétarisme (pas de chair animale), le végétalisme (pas de consommation animale ni produit issu des animaux comme les œufs, le lait, le beurre, le fromage) et le véganisme (forme de végétalisme intégral qui refuse tout produit dérivant de l'animal, que cela soit pour l'alimentation mais aussi pour d'autres domaines tel l'habillement avec des vêtements en cuir, laine ou soie) sont souvent justifiés par la nécessité de défendre la cause animale. Ces choix sociétaux et philosophiques ont été développés par Peter Singer en 1975 dans *La libération animale* à travers les concepts d'égalité morale et d'antispécisme. Il est cependant intéressant de noter qu'il existe aussi souvent des motivations personnelles et notamment un souci de l'apparence physique. Les végans sont ainsi plus préoccupés par leur poids et leur silhouette que le reste de la population.

Orthorexie

Décrite par Bratman, l'orthorexie (du grec *orthos*, « correct », et *orexis*, « appétit »), ou orthorexie nerveuse, est un ensemble de pratiques alimentaires caractérisé par une obsession de l'ingestion d'une nourriture saine (aliments complets, frais, biologiques, non industriels, vitamines, compléments alimentaires, extraits d'algues ou de protéines) et le rejet d'une nourriture dite « malsaine » (graisses, charcuterie, viande, fromages, gluten).

Troubles des conduites alimentaires

La classification américaine des maladies psychiatriques, le DSM-5, reconnaît six troubles du comportement alimentaire : la restriction ou évitement de l'ingestion d'aliments (*Avoidant/Restrictive Food Intake Disorder* ou ARFID), l'anorexie mentale, la boulimie, l'hyperphagie boulimique, le pica et le mérycisme. L'anorexie mentale et l'ARFID sont, à ces âges, les deux diagnostics les plus fréquemment associés à une diminution des ingestats. Cependant, toutes ces maladies peuvent être associées à une diminution apparente des prises alimentaires. Même si cela peut paraître contre-intuitif, un adolescent

boulimique ou hyperphagique peut se priver d'aliments au moment des repas et consommer de grandes quantités de nourriture en cachette. Ces situations inquiètent moins car il n'y a pas de perte de poids (poids plutôt stable dans la boulimie, trop forte prise de poids dans l'hyperphagie).

Ainsi, lorsqu'un TCA est suspecté, l'ensemble des comportements doit être exploré : restriction et type de restriction mais aussi crises de boulimie, vomissements provoqués, hyperactivité physique, potomanie, etc.

Les encadrés 6.8 et 6.9 reprennent les principaux critères du trouble de l'alimentation sélective et évitante (ARFID) et de l'anorexie mentale.

Le réseau TCA Poitou-Charentes propose un document pour guider le praticien dans la prise en charge initiale avant une éventuelle orientation vers un spécialiste :

- consultation 0 : repérage des signes d'alerte ;
- consultations 1 à 4 : diagnostic du TCA et premières interventions.

Nous nous proposons de reprendre schématiquement ce canevas.

Encadré 6.8 Critères diagnostiques de la restriction ou évitement de l'ingestion d'aliments selon le DSM-5

A. Un trouble de l'alimentation ou de l'ingestion d'aliments (p. ex. manque d'intérêt manifeste pour l'alimentation ou la nourriture ; évitement fondé sur les caractéristiques sensorielles de la nourriture ; préoccupation concernant un dégoût pour le fait de manger) qui se manifeste par une incapacité persistante à atteindre les besoins nutritionnels et/ou énergétiques appropriés, associé à un (ou plusieurs) des éléments suivants :

1. Perte de poids significative (ou incapacité d'atteindre le poids attendu, ou fléchissement de la courbe de croissance chez l'enfant).
2. Déficit nutritionnel significatif.
3. Nécessité d'une nutrition entérale par sonde ou de compléments alimentaires oraux.
4. Altération nette du fonctionnement psychosocial.

B. La perturbation n'est pas mieux expliquée par un manque de nourriture disponible ou par une pratique culturellement admise.

C. Le comportement alimentaire ne survient pas exclusivement au cours d'une anorexie mentale (*anorexia nervosa*), d'une boulimie (*bulimia nervosa*), et il n'y a pas d'argument en faveur d'une perturbation de l'image du corps (perception du poids ou de la forme).

D. Le trouble de l'alimentation n'est pas dû à une affection médicale concomitante ou n'est pas mieux expliqué par un autre trouble mental. Lorsque le trouble de l'alimentation survient dans le contexte d'un autre trouble ou d'une autre affection, la sévérité du trouble de l'alimentation dépasse ce qui est habituellement observé dans ce contexte et justifie, à elle seule, une prise en charge clinique.

Reproduction autorisée par Elsevier Masson S.A.S. Issy-les-Moulineaux au nom de American Psychiatric Association. Traduction en français de « Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders », 5e édition. © 2015, American Psychiatric Association. Tous droits réservés.

Encadré 6.9 Critères diagnostiques de l'anorexie mentale selon le DSM-5

A. Restriction des apports énergétiques par rapport aux besoins conduisant à un poids significativement bas compte tenu de l'âge, du sexe, du stade de développement et de la santé physique. Est considéré comme *significativement bas* un poids inférieur à la norme minimale ou, pour les enfants et les adolescents, inférieur au poids minimal attendu.

B. Peur intense de prendre du poids ou de devenir gros, ou comportement persistant interférant avec la prise de poids, alors que le poids est significativement bas.

C. Altération de la perception du poids ou de la forme de son propre corps, influence excessive du poids ou de la forme corporelle sur l'estime de soi, ou manque de reconnaissance persistant de la gravité de la maigreur actuelle.

Type restrictif : Pendant les 3 derniers mois, la personne n'a pas présenté d'accès récurrents d'hyperphagie (gloutonnerie) ni recouru à des vomissements provoqués ou à des comportements purgatifs (c.-à-d. laxatifs, diurétiques, lavements). Ce sous-type décrit des situations où la perte de poids est essentiellement obtenue par le régime, le jeûne et/ou l'exercice physique excessif.

Type accès hyperphagiques/purgatif : Pendant les 3 derniers mois, la personne a présenté des accès récurrents de gloutonnerie et/ou a recouru à des vomissements provoqués ou à des comportements purgatifs (c.-à-d. laxatifs, diurétiques, lavements).

Note de l'auteur : le critère aménorrhée a disparu du DSM-5. Il n'est pas nécessaire et excluait notamment les garçons, les jeunes filles prépubères ou sous œstroprogestatifs.

Reproduction autorisée par Elsevier Masson S.A.S. Issy-les-Moulineaux au nom de American Psychiatric Association. Traduction en français de « Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders », 5e édition. © 2015, American Psychiatric Association. Tous droits réservés.

Symptômes évoquant un TCA devant un adolescent qui mange peu

- Type de restriction : il s'agit le plus souvent de restriction sur les aliments au goût sucré et les aliments gras. Cela prend parfois la forme d'une véritable orthorexie. Les adolescents les plus anxieux vont être les plus sensibles aux messages parfois contradictoires qui circulent dans les médias (les messages de type « *mangez cinq fruits et légumes par jour* » ou « *limitez les aliments gras* » vont devenir « *ne mangez que cinq fruits et légumes par jour* », « *éliminez de votre alimentation toute matière grasse, sel, sucre, etc.* »). Une trop grande attention à l'ensemble de ces messages conduit à une restriction calorique et, par conséquent, à une perte de poids. Le végétarisme, le végétalisme, le mode « végan », le « ni gluten ni lactose » méritent la même attention et peuvent faire le lit d'un TCA. Ils sont parfois un prétexte à la restriction et au contrôle.
- Obsessions autour du poids (place de la balance) : pesée quotidienne, voire pluriquotidienne… mais aussi parfois

pesée des aliments, mesure du tour de cuisse avec un mètre-ruban de couturière.
- Obsessions autour de la nourriture : les aliments, les calories, les temps de repas envahissent les pensées (cognitions anorexiques).
- Dysmorphophobie : l'adolescent se voit plus gros qu'il n'est (cuisses, ventre) ou ne se rend pas compte de son état de maigreur. Il existe aussi souvent une « dysmorphophobie de l'assiette » : « *J'ai plus de purée dans mon assiette que toi…* »
- Hyperactivité physique : station debout prolongée, course à pied, abdominaux, gainage, passage d'une activité sportive en groupe à une activité physique solitaire.
- Hyperinvestissement scolaire (préoccupation excessive pour les résultats scolaires avec résultats souvent en hausse).
- Conduites de purge : vomissements provoqués, prise de laxatifs.
- Potomanie : quantité d'eau bue excessive dont thé, tisanes et cafés.
- Contrôle par l'adolescent de l'alimentation d'un membre de son entourage (mère, sœur jumelle).
- Volonté de faire un régime alors que la corpulence est normale.
- Aménorrhée secondaire chez une adolescente pubère.

Diagnostic

Le diagnostic peut être fait à partir des critères du DSM-5 ou de la classification internationale de maladies (CIM). Il doit être énoncé clairement, sans stigmatisation ni banalisation. Il est essentiel d'expliquer qu'il s'agit d'un mode d'adaptation à un mal-être préexistant.

Le trouble de l'alimentation sélective et évitante concerne généralement des adolescents plus jeunes que dans l'anorexie mentale et la proportion des garçons (30 %) est plus grande.

Suivi et accompagnement de l'adolescent et de ses parents pendant quelques semaines

Le médecin note poids, taille et stade de développement pubertaire. Le pouls et la PA sont mesurés couchés, au repos, et après 3 minutes debout. La fonte adipeuse et la force musculaire sont évaluées. Les courbes de croissance et de corpulence sont réalisées à la recherche de changements de couloirs (fig. 6.3 et 6.4). Les consultations peuvent être hebdomadaires puis mensuelles, selon l'importance de la restriction, de l'état physique et du contexte environnemental.

Les examens complémentaires clés sont un ionogramme sanguin (recherche d'une hyponatrémie secondaire à une intoxication à l'eau, d'une hypokaliémie avec hypochlorémie et alcalose le plus souvent conséquence de vomissements, d'une insuffisance rénale, d'une hypophosphorémie qui sera corrigée avant renutrition), une NFS (neutropénie fréquente), un dosage des transaminases et, en cas de vomissements ou d'hypokaliémie, un ECG.

Certaines situations d'urgence (tableaux 6.4 à 6.6) nécessitent une hospitalisation en pédiatrie, de préférence dans une unité dédiée aux adolescents.

En dehors de ces situations, les objectifs thérapeutiques initiaux sont un arrêt de la perte de poids, puis une reprise pondérale avec, pour finalité à moyen terme, le retour au percentile de corpulence prémorbide (en dehors d'une obésité pré-anorexie), une reprise progressive d'une alimentation diversifiée et, le cas échéant, un arrêt des vomissements et une réduction des apports hydriques.

L'alliance thérapeutique est essentielle avec les deux parents et l'adolescent même si leurs aspirations peuvent initialement diverger. Les parents sont généralement les meilleurs alliés face à ces maladies. Le médecin conseillera les parents ou les orientera vers un diététicien si leurs repères alimentaires sont faussés (ce qui peut être le cas lorsqu'un des parents souffre d'un TCA).

Prise en charge pluridisciplinaire et orientation

En l'absence d'amélioration, le médecin poursuivra les consultations tout en ayant recours à des collaborateurs de proximité : thérapeutes familiaux, psychologue clinicien, nutritionniste, psychomotricien, etc. Le médecin doit encourager les échanges réguliers avec les autres professionnels pour une prise en charge solide et cohérente, avec l'accord de l'adolescent et de sa famille.

S'il n'y a pas de réseau local ou en l'absence d'amélioration après 6 mois, outre la poursuite des consultations, l'adolescent doit être adressé à un spécialiste des TCA : pédiatre médecin d'adolescents ou pédopsychiatre spécialisé en TCA.

Il existe un annuaire national des centres de soins TCA avec les MDA (maisons des adolescents), services de pédiatrie-médecine pour adolescents, services de pédopsychiatrie et services adultes, service d'accueil téléphonique sur le site de la Fédération française anorexie boulimie (FF-AB).

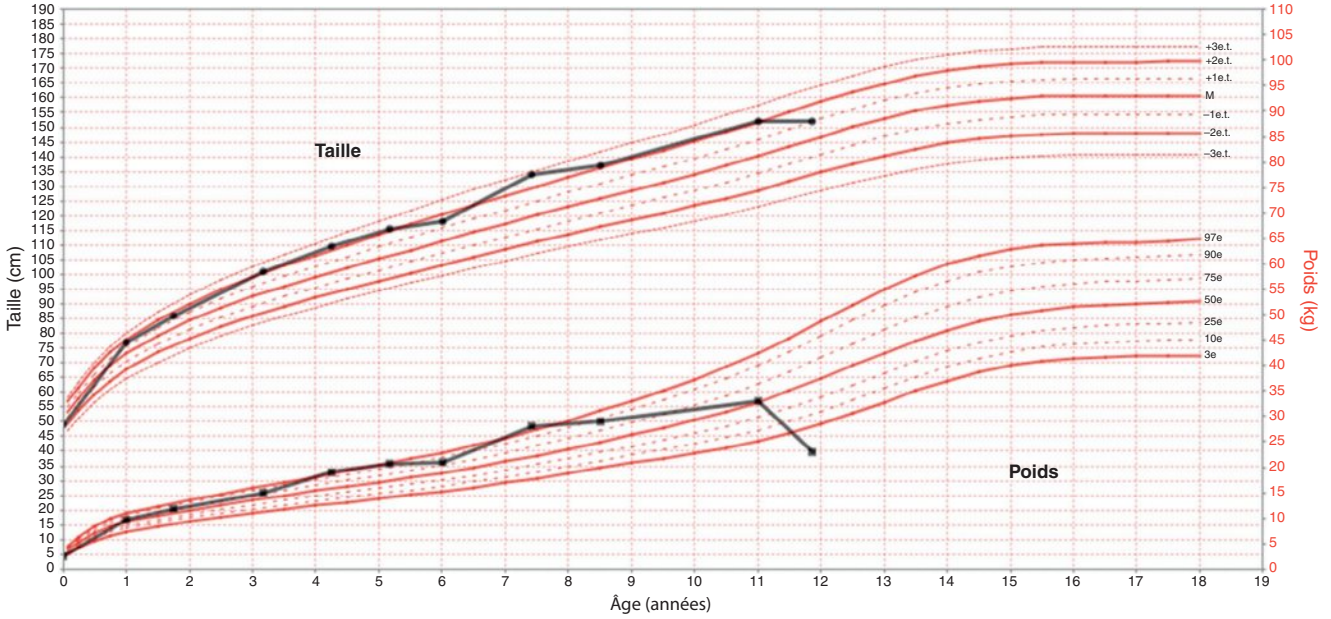


Fig. 6.3 Chute du poids et arrêt de la croissance staturale chez une jeune fille de 12 ans. Poids : 23,0 kg ; taille : 152,0 cm ; indice de masse corporelle : 9,95 kg/m^2.

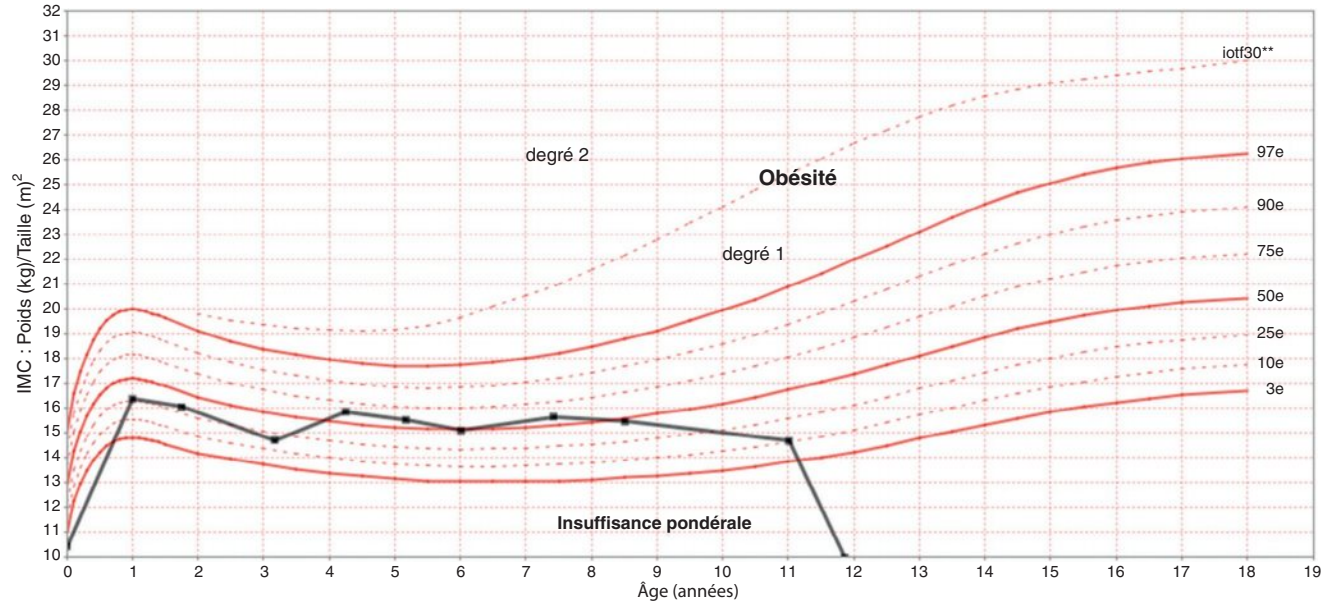


Fig. 6.4 Chute de la corpulence chez une jeune fille de 12 ans (jeune fille de la fig. 6.3). La courbe de corpulence est également appelée courbe de l'indice de masse corporelle (IMC).

Tableau 6.4 **Critères somatiques d'hospitalisation.**

Anamnestiques	– Perte de poids rapide : > 2 kg/semaine – Refus de manger : aphagie totale – Refus de boire – Lipothymies ou malaises d'allure orthostatique – Fatigabilité voire épuisement évoqué par le patient
Cliniques	– IMC < 14 kg/m² au-delà de 17 ans, ou IMC < 13,2 kg/m² à 15 et 16 ans, ou IMC < 12,7 kg/m² à 13 et 14 ans – Ralentissement idéique et verbal, confusion – Syndrome occlusif – Bradycardies extrêmes : pouls < 40/min quel que soit le moment de la journée – Tachycardie – Pression artérielle systolique basse (< 80 mmHg) – PA < 80/50 mmHg, hypotension orthostatique mesurée par une augmentation de la fréquence cardiaque > 20/min ou diminution de la PA > 10–20 mmHg – Hypothermie < 35,5 °C – Hyperthermie
Paracliniques	– Acétonurie (bandelette urinaire), hypoglycémie < 0,6 g/L – Troubles hydroélectrolytiques ou métaboliques sévères, en particulier : hypokaliémie, hyponatrémie, hypophosphorémie, hypomagnésémie (seuils non précisés chez l'enfant et l'adolescent) – Élévation de la créatinine (> 100 µmol/L) – Cytolyse (> 4 × N) – Leuconeutropénie (< 1 000/mm³) – Thrombopénie (< 60 000/mm³)

HAS. Anorexie mentale : prise en charge. Juin 2010. Nous remercions la Haute autorité de santé et la FFAB – Fédération française anorexie boulimie (anciennement AFDAS-TCA), www.ffab.fr, de nous avoir autorisés à reproduire ce tableau. Il est également consultable sur le site www.has-sante. fr rubrique. Toutes nos publications.

Tableau 6.5 **Critères psychiatriques d'hospitalisation.**

Risque suicidaire	– Tentative de suicide réalisée ou avortée – Plan suicidaire précis – Automutilations répétées
Comorbidités	Tout trouble psychiatrique associé dont l'intensité justifie une hospitalisation : – dépression – abus de substances – anxiété – symptômes psychotiques – troubles obsessionnels compulsifs
Anorexie mentale	– Idéations obsédantes intrusives et permanentes, incapacité à contrôler les pensées obsédantes – Renutrition : nécessité d'une renutrition par sonde nasogastrique, ou autre modalité nutritionnelle non réalisable en ambulatoire – Activité physique : exercice physique excessif et compulsif (en association avec une autre indication d'hospitalisation) – Conduites de purge (vomissements, laxatifs, diurétiques) : incapacité à contrôler seul des conduites de purge intenses
Motivation, coopération	– Échec antérieur d'une prise en charge ambulatoire bien conduite – Patient peu coopérant, ou coopérant uniquement dans un environnement de soins très structuré – Motivation trop insuffisante, rendant impossible l'adhésion aux soins ambulatoires

HAS. Anorexie mentale : prise en charge. Juin 2010. Nous remercions la Haute autorité de santé et la FFAB – Fédération française anorexie boulimie (anciennement AFDAS-TCA), www.ffab.fr, de nous avoir autorisés à reproduire ce tableau. Il est également consultable sur le site www.has-sante.fr rubrique. Toutes nos publications.

Tableau 6.6 **Critères environnementaux d'hospitalisation.**

Disponibilité de l'entourage	– Problèmes familiaux ou absence de famille pour accompagner les soins ambulatoires – Épuisement familial
Stress environnemental	– Conflits familiaux sévères – Critiques parentales élevées – Isolement social sévère
Disponibilité des soins	Pas de traitement ambulatoire possible par manque de structures (impossibilité du fait de la distance)
Traitements antérieurs	Échec des soins ambulatoires (aggravation ou chronicisation)

HAS. Anorexie mentale : prise en charge. Juin 2010. Nous remercions la Haute autorité de santé et la FFAB – Fédération française anorexie boulimie (anciennement AFDAS-TCA), www.ffab.fr, de nous avoir autorisés à reproduire ce tableau. Il est également consultable sur le site www.has-sante.fr rubrique. Toutes nos publications.

Pratiques addictives

Nicolas Bonnet

L'abord pédiatrique des addictions de l'enfant et de l'adolescent est trop peu fréquent. Pourtant les pédiatres, les médecins généralistes et autres soignants sont confrontés aux risques d'addiction.

Prendre en charge l'enfant ou l'adolescent, c'est aussi travailler avec les familles, les associations et l'école. On peut, dans ces domaines, développer des expériences originales à inscrire dans l'organisation des soins.

Par définition, les addictions « vraies » sont rares à l'adolescence et, dans la plupart des cas, la dépendance n'est pas établie. Néanmoins, quel que soit leur degré, qu'elles soient avec ou sans produit, les pratiques addictives interfèrent avec des éléments essentiels du développement de l'enfant : alimentation, jeu, découverte de nouvelles sensations, etc.

Au-delà de la diversité de leurs propriétés, toutes les substances psychoactives agissent sur les systèmes régulateurs des émotions et du plaisir et impliquent des comportements semblables. Le concept de pratique addictive constitue une approche unitaire et globale, qu'il concerne un produit ou un comportement. Ce concept est justifié par des similitudes comportementales expliquées par des mécanismes neurobiologiques communs.

Usages de substances psychoactives

Vue d'ensemble

L'expérimentation et parfois l'entrée dans des consommations régulières pour les principaux produits psychoactifs (tabac, alcool et cannabis) ont souvent lieu avant la majorité (18 ans). La plupart des usagers à l'âge adulte déclarent même une initiation précoce durant les premières années de l'adolescence. Il convient donc d'observer avec attention les jeunes et leurs usages.

Dans un environnement marqué par une forte présence et disponibilité des substances (licites comme illicites), les expérimentations sont des événements courants qui répondent principalement à des enjeux de sociabilité et permettent aux jeunes garçons et filles de renforcer les liens avec leurs pairs. Les ressentis vis-à-vis des consommations sont cependant très variables d'un produit à l'autre et ce, dès le stade de l'initiation. Ainsi, le tabac apparaît-il fortement stigmatisé pour sa nocivité alors que les consommations d'alcool, globalement associées à des situations et circonstances festives, voient leurs risques largement minimisés. Face à l'image du tabac très dégradée et dénormalisée pour cette génération qui a grandi dans un contexte d'interdiction renforcée de son usage, le cannabis, et surtout l'herbe, bénéficie au contraire d'une représentation positive.

Les dynamiques de diffusion au cours de la scolarité varient nettement d'un produit à l'autre. Les premiers usages de tabac et d'alcool s'observent dès l'entrée en 6e, progressant fortement tout au long du collège, tandis que l'expérimentation du cannabis débutant en 4e se développe durant les « années lycées ». Le lycée est davantage marqué par des usages qui s'intensifient, se répètent et parfois s'installent durablement. À la fin de l'année de terminale, l'usage quotidien de cigarettes et les consommations régulières, au moins dix fois dans le mois, de boissons alcoolisées ou de cannabis concernent respectivement 28, 21 et 9 % des élèves.

Cependant, en termes d'évolution, les usages de tabac, d'alcool et de cannabis à 17 ans mesurés en 2017 sont les plus bas observés depuis 2000. La part des abstinents a plus que doublé en 10 ans, passant de 5,1 % en 2008 à 11,7 % en 2017. Plus précisément, la diffusion du tabac est en net recul. Alors que 6 jeunes sur 10 déclarent l'avoir essayé, l'usage quotidien a perdu 7 points en quelques années et concerne un quart des adolescents. L'usage d'alcool a également tendance à marquer le pas ces dernières années, même si deux tiers des jeunes ont bu au cours du mois écoulé et que plus de 4 sur 10 indiquent avoir consommé au moins 5 verres en une seule occasion au cours de ces mêmes 30 derniers jours. Pour le cannabis, on note aussi une diminution sensible des usages au cours des dernières années. Ainsi l'expérimentation passe pour la première fois depuis 2000 sous les 40 % (39,1 %). Cependant, plus l'indicateur d'usage s'intensifie, moins la baisse est marquée et les situations problématiques se maintiennent. Concernant les autres drogues illicites, les usages, principalement d'ecstasy et de cocaïne, restent très limités.

Enfin, les consommations des jeunes à la fin de l'adolescence se différencient de celles de leurs aînés sur deux points principaux : le cannabis est davantage consommé, et les épisodes d'alcoolisations ponctuelles importantes (API) sont beaucoup plus fréquents. L'expérimentation de drogues illicites autres que le cannabis demeure rare et dépasse rarement 3 %. Les niveaux d'expérimentation de la chicha révèlent quant à eux une popularité importante de ce mode d'usage. L'usage de la e-cigarette se concentre, tout comme en population adulte, principalement chez les fumeurs de cigarettes.

Consommations de tabac, d'alcool et de cannabis

Les données présentées proviennent des enquêtes menées par l'Observatoire français des drogues et des toxicomanies (OFDT) :

- ESPAD : *European School survey Project on Alcohol and other Drugs* qui a lieu tous les 4 ans et qui concerne un échantillon représentatif d'élèves de 16 ans ;
- HBSC : *Heath Behavior in School aged Children* qui a lieu tous les 4 ans et qui concerne trois échantillons nationaux représentatifs des enfants de 11, 13 et 15 ans ;
- ESCAPAD : enquête sur la santé et les consommations lors de l'appel de la préparation à la défense réalisée par l'OFDT lors de la journée « défense et citoyenneté » qui concerne un échantillon représentatif des jeunes garçons et filles de 17 ans et qui a lieu tous les 3 ans.

Tabac

Selon la dernière enquête HBSC (2014), un tiers des collégiens dit avoir déjà fumé une cigarette. Sa diffusion est multipliée par 5 durant les années collège, avec un élève sur deux qui a déjà fumé une cigarette en 3e. Les garçons sont plus nombreux à expérimenter le tabac. La consommation quotidienne de tabac concerne 12,3 % des collégiens en 3e.

En 2015 et selon l'enquête ESPAD, ce sont 6 lycéens sur 10 qui déclarent avoir fumé une cigarette au cours de leur vie. L'usage quotidien concerne 28 % des élèves de terminale. Ces résultats sont confirmés par l'enquête ESCAPAD de 2017 où un quart des adolescents de 17 ans disent fumer tous les jours.

Les élèves de l'enseignement professionnel se distinguent avec une prévalence presque deux fois supérieure à celle de leurs pairs de la voie générale.

Ce renforcement du tabagisme durant le lycée est en grande partie lié au fort pouvoir addictif du tabac. Il va de pair avec le désir d'émancipation.

La moitié des jeunes de 17 ans déclare avoir déjà fumé la chicha dont 8 % des non-fumeurs.

Le vaporisateur personnel a été expérimenté par un jeune de 17 ans sur deux.

Alcool

En 2014, dans l'enquête HBSC, avoir déjà bu de l'alcool au cours de sa vie concerne un élève de 6e sur deux et près de 8 sur 10 en 3e. Les filles présentent des expérimentations moindres de 10 points par rapport aux garçons. L'expérimentation de l'ivresse concerne 5 % des collégiens en 6e et 28 % en 3e.

L'enquête ESPAD confirme que les années lycées ne constituent pas une phase décisive d'expérimentation de boissons alcoolisées où 87 % des lycéens déclarent avoir déjà consommé de l'alcool au cours de leur vie. Le lycée est davantage une période de diversification et d'intensification des usages. L'usage régulier (plus de 10 fois dans le mois) y double (de 10 à 21 %) entre la 2de et la terminale. La période du lycée est aussi marquée par la progression des

alcoolisations excessives expérimentées par 41 % des élèves au cours du dernier mois.

L'enquête ESCAPAD de 2017 confirme une expérimentation de l'alcool à 17 ans par 86 % des jeunes et une API (ou *binge drinking*) dans le dernier mois pour près d'un sur deux.

Cannabis

Selon l'enquête HBSC, en 2014, un collégien sur dix déclare avoir déjà consommé du cannabis, 1,4 % en 6e et 23,9 % à la fin du collège.

L'enquête ESPAD de 2015 nous apprend que ces expérimentations progressent de 34 % en 2de à 54 % en terminale.

Dans l'enquête ESCAPAD de 2017, ce sont près de 4 adolescents de 17 ans sur 10 qui ont déjà fumé du cannabis au cours de leur vie.

Autres drogues illicites et usages détournés de substances

En 2017, 6,8 % des adolescents de 17 ans déclarent avoir consommé au moins une fois au cours de leur vie une substance illicite autre que le cannabis, principalement des psychostimulants (MDMA [3,4-méthylène-dioxy-métamphétamine ou ecstasy], cocaïne) et 3,8 % des adolescents déclarent avoir déjà pris un nouveau produit de synthèse (NPS).

Internet, jeux et réseaux sociaux (écrans)

L'utilisation des technologies de l'information et des réseaux sociaux a modifié les processus de socialisation. Si les générations antérieures concevaient le temps et l'espace de manière plus linéaire, soit un passé, un présent, un futur, les nouvelles générations vivent plus dans le moment présent tout en étant dans des espaces multiples. Cette approche multitâche de la réalité sociale comporte plusieurs aspects positifs, mais également des aspects potentiellement néfastes où la passion peut glisser à l'obsession.

Concernant les jeux vidéo, les adolescents restent les premiers consommateurs. Pour la majorité d'entre eux, l'usage consiste en une pratique ludique et récréative, et nombreuses sont les études qui en montrent les effets bénéfiques. Mais pour certains, l'usage devient excessif et conduit à des conséquences négatives (scolaires, sociales, familiales, etc.). Les recherches actuelles sur l'usage des jeux vidéo n'ont pas tranché le débat scientifique pour savoir si un comportement lié à leur utilisation abusive pouvait être qualifié de dépendance, voire d'addiction. L'Association américaine de psychiatrie a décidé d'inclure le trouble de l'usage des jeux vidéo en ligne dans la 3e section du DSM-5 comme syndrome à investiguer, soulignant la nécessité de poursuivre les recherches empiriques dans ce domaine. En France, il n'existe pas encore d'étude de prévalence auprès des adolescents. Aussi, contrairement au tabac, à l'alcool ou au cannabis où se pose le problème de l'addiction, on privilégiera la notion d'usage problématique pour les jeux vidéo. Enfin, compte tenu de la diffusion de ces technologies, il paraît préférable de privilégier une approche de réduction des risques plutôt que de chercher à contrôler.

Intervention

Les stratégies d'intervention passent par le développement des compétences psychosociales des adolescents, une information des parents sur la réalité des usages et un rappel sur l'importance de fixer des limites et de préserver des moments familiaux.

Plusieurs programmes de prévention des conduites addictives ont fait l'objet d'évaluations à l'échelle internationale. Ces évaluations ont permis de dégager des principes d'intervention :

- renforcer les compétences psychosociales des jeunes : développer son affirmation de soi, exercer son jugement critique et sa capacité à demander de l'aide, résoudre des problèmes, communiquer efficacement, s'adapter aux changements et aux éléments de stress ;
- favoriser les pédagogies interactives et participatives ;
- renforcer les compétences parentales ;
- agir sur le cadre législatif et réglementaire ;
- intervenir sur l'accompagnement des adolescents consommateurs ;
- adapter les programmes aux jeunes à qui l'on s'adresse.

Choisir la stratégie de prise en charge adaptée

Quelle que soit la stratégie adoptée par le professionnel de santé, une attitude globale non stigmatisante est recommandée pour aborder la question des usages : éviter les jugements moraux, les recommandations péremptoires et les menaces est fondamental pour créer une alliance thérapeutique. Durant l'entretien, il s'agit de laisser la personne développer son discours et ses arguments, tout en intervenant régulièrement pour la valoriser et positiver. Pour réussir son intervention, le professionnel gagne à être « aux côtés » de la personne, quittant sa position de « sachant » pour une posture d'accompagnant.

Conseil et information

Dans tous les cas, le professionnel peut apporter de l'information valide et des conseils simples au jeune : prévention de la conduite automobile ou à deux-roues sous l'influence de substances psychoactives, information sur le *bad trip*, prévention des rapports sexuels non protégés, etc. Cette information peut être complétée par la mise à disposition de documents.

Intervention brève

Lorsqu'un usage est repéré mais que les réponses du jeune ne suggèrent ni dépendance, ni dommage majeur, le professionnel peut réaliser une intervention brève motivationnelle. Cette intervention a pour objectif de favoriser la réflexion, l'auto-observation et l'autochangement.

Plutôt que d'intensifier l'information pour convaincre le jeune, l'intervenant, dans une posture d'empathie et dans une approche motivationnelle, adapte ses questions et ses informations :

- au niveau estimé de nocivité de la consommation ;
- au niveau de connaissance du produit consommé ;
- au niveau de satisfaction procurée par l'usage ;
- et au niveau de motivation au changement du jeune.

L'efficacité de cette intervention tient à la capacité du professionnel à réduire l'ambivalence du jeune quant à son usage, à déjouer d'éventuelles résistances au changement, en faisant preuve d'empathie à l'égard de la situation de la personne. Les stratégies de ce type d'entretien sont :

- poser des questions ouvertes ;
- valoriser ;
- pratiquer l'écoute réflective ;
- résumer.

L'intervention brève peut suffire à faire basculer la situation vers un meilleur contrôle des consommations. Dans le cas de personnes qui ont une dépendance plus forte, dont les impacts psychosociaux sont plus sévères, l'intervention brève peut servir de porte d'entrée dans le parcours de soins.

Focus cannabis

Usage problématique de cannabis : principes généraux de l'intervention

1. La 1re étape de la prise en charge consiste à ouvrir la discussion (l'urgence n'est pas diagnostique mais relationnelle), afin de faire le point avec le jeune sur les circonstances et le contexte de consommation et d'amener une réflexion sur les attentes et les alternatives à la consommation de cannabis.
2. La 2e étape de la prise en charge consiste à soutenir la motivation au changement de comportement et proposer une intervention adaptée au patient.

Dans les cas où l'usage relève de la dépendance, le professionnel peut orienter vers une prise en charge spécialisée : Centre de soins, d'accompagnement et de prévention en addictologie (CSAPA), consultations jeunes consommateurs (CJC) (encadré 6.10), consultations d'addictologie proposées par certains services hospitaliers ou les réseaux de santé, etc. (https://intervenir-addictions.fr/vers-qui-orienter/).

Comment réduire les risques de la consommation de cannabis ?

Lorsque le jeune n'envisage pas de réduire sa consommation, une approche de réduction des risques liés à la consommation peut être mise en œuvre :

- éviter de mélanger cannabis et tabac ;
- éviter l'usage quotidien et intensif ;
- éviter l'usage dès le matin ;
- éviter d'utiliser des filtres à cigarettes, qui augmentent la part de goudrons (+ 60 % de goudrons) ;
- éviter de retenir la fumée dans les poumons (hausse de la part de goudrons et de substances cancérogènes en contact avec le système pulmonaire) ;
- éviter d'inhaler trop profondément (pour réduire la quantité de tétrahydrocannabinol absorbée) ;
- éviter de mélanger cannabis et alcool ou cannabis et autres drogues illicites (cocaïne) ;
- retirer les tiges et les feuilles du mélange consommé ;
- éviter de frapper des douilles (consommation sous forme de *bhangs* ou pipes à eau), de consommer avec des bouteilles en plastique/pipes/aluminium (fumée toxique) ;
- en cas d'usage de *bhangs* ou de pipes à eau, procéder à un nettoyage systématique ;
- éviter de consommer en cas d'antécédents personnels et/ou familiaux de troubles mentaux ;
- éviter de conduire après avoir consommé du cannabis, surtout en association avec l'alcool.

Encadré 6.10 Consultations jeunes consommateurs

L'objectif de ces consultations est d'accueillir des jeunes consommateurs en questionnement sur leur consommation, ainsi que leur entourage. Elles proposent un accueil gratuit et confidentiel. Les jeunes peuvent s'y rendre seuls ou accompagnés de leur parent ou d'un proche. Les parents peuvent également être reçus avec ou sans le jeune concerné. Le principe est de faire le point, éventuellement de proposer une aide, avant que la consommation ne devienne problématique. Toutes les problématiques d'addiction peuvent être abordées dans ces lieux : l'usage d'alcool, de cannabis, la pratique de jeux vidéo ou l'utilisation d'internet.
Pour connaître la CJC la plus proche : www.drogues-info-service.fr.

Outils pour intervenir

Cannabis Abuse Screening Test

Le CAST est un outil de repérage développé par l'OFDT (fig. 6.5). Simple d'administration, composé de 6 items dont chacun décrit des comportements d'usage ou des problèmes rencontrés dans le cadre d'une consommation de cannabis, il peut être utilisé comme outil d'autoévaluation de la consommation.

DEP-ADO – Grille de dépistage de consommation problématique d'alcool et de drogues chez les adolescents et les adolescentes

La DEP-ADO est un questionnaire qui permet d'évaluer les consommations problématiques d'alcool et de drogues chez les adolescents, et de détecter ceux qui en ont une consommation abusive afin de les orienter vers des services appropriés. Elle cible les jeunes de 12 à 18 ans.

Les questions qui la composent touchent :

- la consommation de diverses substances au cours des 12 derniers mois et des 30 derniers jours ;
- l'âge au début de la consommation régulière ;
- le boire excessif ;
- l'injection de substances ;
- un certain nombre de conséquences associées à la consommation.

Un score en trois catégories permet de définir le niveau de risque et indique à l'intervenant s'il y a lieu de faire une intervention :

- feu vert : aucun problème évident de consommation ;
- feu jaune : problème en émergence (intervention précoce souhaitable) ;
- feu rouge : problème évident (intervention spécialisée nécessaire).

La grille peut être remplie par l'intervenant (mode face à face) ou le patient.

Facile à interpréter (feux vert, jaune, rouge), la couleur des feux indique rapidement et clairement où le jeune se situe par rapport à sa consommation. Cet outil peut être utilisé dans une perspective motivationnelle.

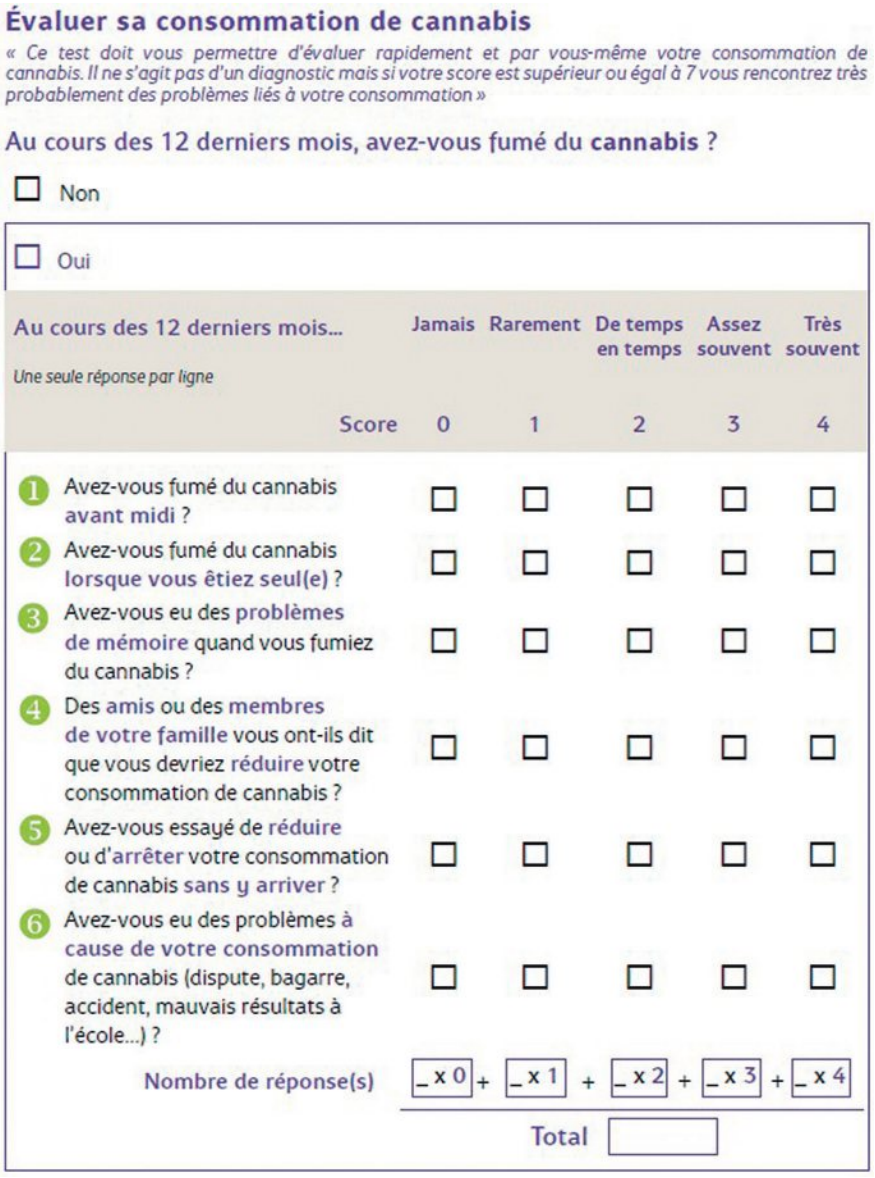
Phobie scolaire, harcèlement scolaire

Caroline Maurin, Fabienne Pangrani

Phobie scolaire et déscolarisations

Que faire face à un adolescent qui ne veut (ou ne peut) plus aller à l'école ?

Le phénomène est grandissant, concernant 2 à 5 % des jeunes scolarisés, et mobilise tout à la fois les professionnels



Évaluer sa consommation de cannabis

« Ce test doit vous permettre d'évaluer rapidement et par vous-même votre consommation de cannabis. Il ne s'agit pas d'un diagnostic mais si votre score est supérieur ou égal à 7 vous rencontrez très probablement des problèmes liés à votre consommation »

Au cours des 12 derniers mois, avez-vous fumé du **cannabis** ?

☐ Non

☐ Oui

Au cours des 12 derniers mois… *Une seule réponse par ligne*	Jamais	Rarement	De temps en temps	Assez souvent	Très souvent
Score	0	1	2	3	4
1 Avez-vous fumé du cannabis avant midi ?	☐	☐	☐	☐	☐
2 Avez-vous fumé du cannabis lorsque vous étiez seul(e) ?	☐	☐	☐	☐	☐
3 Avez-vous eu des problèmes de mémoire quand vous fumiez du cannabis ?	☐	☐	☐	☐	☐
4 Des amis ou des membres de votre famille vous ont-ils dit que vous devriez réduire votre consommation de cannabis ?	☐	☐	☐	☐	☐
5 Avez-vous essayé de réduire ou d'arrêter votre consommation de cannabis sans y arriver ?	☐	☐	☐	☐	☐
6 Avez-vous eu des problèmes à cause de votre consommation de cannabis (dispute, bagarre, accident, mauvais résultats à l'école…) ?	☐	☐	☐	☐	☐
Nombre de réponse(s)	_ x 0 +	_ x 1 +	_ x 2 +	_ x 3 +	_ x 4
			Total		

Fig. 6.5 Questionnaire CAST : *Cannabis Abuse Screening Test*.
Reproduction autorisée de l'OFDT (Observatoire français des drogues et des toxicomanies).

de l'Éducation nationale et les médecins, généralistes, pédiatres et pédopsychiatres, etc.

Il convient de distinguer plusieurs situations de déscolarisation :

- la plus simple à caractériser est la déscolarisation complète ou partielle de l'enfant par manque d'intérêt ou de goût pour l'école : « la classique école buissonnière » dont les causes peuvent être personnelles ou induites par une orientation subie ; l'école étant obligatoire et sa fréquentation imposée par la loi, peu d'adolescents peuvent régler leur difficulté avec l'école de cette manière ;
- concernant les situations de refus scolaire anxieux, les tableaux cliniques sont extrêmement divers mais l'angoisse reste le symptôme majeur. Toutes les formes cliniques peuvent être rencontrées :
  - primaires, avec comme premier substrat l'angoisse de séparation,
  - ou secondaires à des contextes de harcèlement scolaire, dépression, troubles des apprentissages scolaires avec ou sans appétence scolaire, etc. ;
- la phobie scolaire est une angoisse massive survenant à l'évocation de la fréquentation du cadre scolaire ; elle se manifeste par des crises de panique et des symptômes physiques qui apparaissent tout à fait irrationnels aux témoins mais interdisent la fréquentation de l'école dans sa forme « classique ». La phobie scolaire est largement représentée actuellement dans les situations de déscolarisation ; elle peut être en lien avec le stress ressenti par l'adolescent vis-à-vis de l'école et des attentes à la fois sociétales et parentales de plus en plus fortes pour la réussite scolaire. Elle peut être également considérée dans une approche plus psychanalytique comme « une pathologie du penser » dans une période de grande fragilité narcissique, l'adolescence (Nicole Catheline).

Par des mécanismes complexes, la phobie scolaire est alors l'expression d'une souffrance psychique au même titre que des addictions ou des scarifications. S'autoriser à ne plus penser et paradoxalement ne plus penser qu'à ça : « *comment échapper à l'obligation scolaire ?* ». La prise en charge psychologique de ces enfants doit inclure celle de leur famille fortement impactée par cette situation, avec si possible la mise en place d'une thérapie familiale.

Que faire face à un adolescent qui se déscolarise ?

Le médecin qui prend en charge toute situation de déscolarisation doit :

- prendre en compte la parole de l'enfant et ne jamais minimiser la plainte de celui qui dit « ne plus vouloir » ou ne plus « pouvoir » se rendre à l'école ;
- évaluer la situation réelle : existence de plaintes somatiques (nausées et vomissements, douleurs abdominales, douleurs diffuses, tachycardie, sueurs, malaises etc.), en faire préciser la fréquence et les circonstances (à l'évocation de la reprise scolaire, la veille de celle-ci, le dimanche soir, à la fin des congés scolaires, aux périodes de changement d'établissement, etc.), ne pas négliger d'évoquer un possible harcèlement scolaire, lit fréquent de la déscolarisation (« *est-ce qu'on t'a déjà fait du mal à l'école ?* » et si oui, circonstances, lieux, auteurs, etc.) ;
- évaluer l'environnement de l'enfant, en particulier la dynamique familiale ;
- prendre contact rapidement avec l'infirmière et/ou le médecin de l'établissement (directement si les parents l'autorisent ou demander aux parents de joindre les professionnels de santé de l'Éducation nationale) afin que ceux-ci puissent évaluer la situation de l'enfant au sein de l'établissement ; en effet, par leur connaissance de l'institution et leurs liens professionnels, ils vont pouvoir prendre contact avec les membres de l'équipe éducative pour commencer leur évaluation ;
- ne pas « couvrir » les absences d'un élève par un certificat médical, comme on est parfois amené à le faire pour un adulte au travail. Dans ce cas, la famille est confortée et rassurée temporairement par ce « sursis » mais cela peut retarder d'autant la nécessaire évaluation à faire dans l'établissement puisque toute possibilité de dialogue est empêchée par ce certificat qui va faire écran entre les différents interlocuteurs. Un tel certificat peut aussi retarder la prise en charge adaptée comme celle d'un harcèlement où les harceleurs vont continuer leurs manœuvres *via* les réseaux sociaux ;
- adresser le jeune et sa famille vers une consultation psychiatrique de proximité si possible, *a fortiori* s'il existe des manifestations de mal-être, d'idées suicidaires, de comportements à risque ou addictifs. Les services de médecine de l'adolescent et de pédiatrie, les CMP et CMPP sont des interlocuteurs à privilégier. La prise en charge sera longue et nécessairement pluridisciplinaire.

Il existe des stratégies et des dispositifs au sein de l'Éducation nationale pour essayer de pallier la déscolarisation d'un nombre de plus en plus important d'élèves (encadré 6.11) ; ceci ne peut se faire sans l'étroite collaboration des médecins en charge de ces enfants et des équipes médicales de l'Éducation nationale et en s'appuyant sur les familles, car le parcours est long et éprouvant pour celles-ci. Dans tous les cas, le retour à une scolarité en présentiel est l'objectif commun à poursuivre.

Les dispositifs à utiliser dépendent de la situation :

- la scolarité semble encore possible mais à temps partiel :
  - PAI avec emploi du temps partiel,
  - APAD et PAI,
  - APAD au domicile,
  - CNED à la carte réglementé ;
- la scolarité semble impossible :
  - CNED en classe inscription réglementée pour cause médicale,
  - soins études en établissement de SSR.

Parmi les « causes » de décrochage scolaire, la problématique du harcèlement scolaire (*cf.* ci-après) mérite une attention particulière.

Harcèlement en milieu scolaire

Les harcèlements, et plus précisément le harcèlement en milieu scolaire, ont été récemment pris en compte en France alors que les faits qu'ils recouvrent ne sont pas nouveaux. Ils ont longtemps été considérés comme anodins, voire constitutifs des relations sociales entre enfants et adolescents.

La préoccupation des pouvoirs publics a été tardive (2011) à l'issue d'une enquête réalisée par l'observatoire international de la violence, à la demande de l'UNICEF dans le cadre des états généraux de la sécurité à l'école. Le harcèlement est désormais inscrit dans la Loi de refondation de l'école de la République de juillet 2013 qui précise que « *La lutte contre toutes les formes de harcèlement sera une priorité pour chaque établissement d'enseignement scolaire* ».

Ces phénomènes ne sont pas rares puisque lors de la dernière enquête HBSC de 2014 qui portait sur la santé et les comportements des 11–15 ans, 12,4 % des collégiens se déclaraient victimes de brimades avérées au cours des 2 derniers mois.

La gravité des conséquences du harcèlement sur la construction de la personnalité et la santé mentale des enfants et des adolescents en fait un sujet de préoccupation majeure.

Pour pouvoir « traiter » le harcèlement, il faut pouvoir le nommer

Les caractéristiques du harcèlement sont la violence (verbale, physique, rapport de force et de domination), la répétitivité et l'isolement, voire l'ostracisation de la victime. C'est une « *conduite intentionnellement agressive adoptée par un ou plusieurs élèves qui se répète et qui dure* »[4]. Les trois critères permanents sont l'intentionnalité, la répétition et la relation d'emprise.

Le cyber harcèlement en est une forme à part entière où la violence ne s'arrête pas à la porte des établissements mais envahit tous les espaces de vie de l'enfant et

[4] Catheline N. Le harcèlement scolaire. Paris : PUF ; 2015.

Encadré 6.11 **Dispositifs de l'Éducation nationale en cas de déscolarisation**

Dispositifs d'accompagnement pour les élèves en difficulté

- ***PAI*** – Projet d'accueil individualisé. En cas de maladie chronique, possibilité de mettre en place des mesures d'accompagnement en termes de soins, repos, emploi du temps partiel, recommandations thérapeutiques, etc. Mis en place à la demande des parents et avec le concours du médecin scolaire en lien avec le chef d'établissement.
- ***PAP*** – Plan d'accompagnement personnalisé. Dans le cas de troubles des apprentissages avec difficultés scolaires durables, mise en place d'aménagements pédagogiques reconductibles pendant la scolarité tant que de besoin.
- ***PPS*** – Projet personnalisé de scolarisation. Dans le cadre d'une situation de handicap, validé par la MDPH (Maison départementale des personnes handicapées). Projet suivi par un enseignant référent de scolarisation, tout au long du parcours scolaire de l'enfant avec mise en place d'aménagements pédagogiques ou matériels, accompagnement par une aide humaine, emploi du temps adapté, orientation, etc.

Il est exceptionnel que des enfants ne puissent être scolarisés du fait d'une pathologie médicale ou psychiatrique.

APAD (Assistance pédagogique à domicile)

Pour les enfants et adolescents atteints de trouble de la santé évoluant sur une longue période ou victimes d'un accident rendant impossible la fréquentation de l'école. Un professeur volontaire, de préférence de l'établissement de l'élève, se rend au domicile de celui-ci.

CNED (Centre national d'enseignement à distance)

CNED en classe à inscription réglementée pour cause médicale

Les soins médicaux dans la famille ou la situation médicale de l'enfant ne permettent pas la fréquentation d'un établissement scolaire. Sur avis favorable du DASEN (Directeur académique des services de l'Éducation nationale) et validation médicale du MCT (Médecin conseiller technique) de celui-ci.

CNED à la carte réglementé

S'adresse à tout élève qui souhaite travailler 1 à 4 matières maximum, soit parce que non enseignées dans son établissement, soit parce que son emploi du temps ne lui permet pas de les suivre, par exemple dans le cadre d'un PAI avec emploi du temps partiel pour raison médicale. Le chef d'établissement précise au CNED les matières qui seront suivies au CNED.

CNED « partagé »

Mise en place d'une scolarité partagée entre le CNED et un établissement scolaire pour éviter ou rompre l'isolement qui, *de facto*, s'installe avec la scolarité à distance, ou pour bénéficier des infrastructures et des activités proposées au sein d'un établissement, ou pour reprendre progressivement une scolarité. Dans ces cas, une double inscription est à prévoir (convention partagée).

Établissements de soins étude

Uniquement sur indication médicale, le principe étant une synergie soins et scolarité dans une dynamique thérapeutique. Hospitalisation à temps plein ou en hôpital de jour. Le projet pédagogique s'élabore en fonction de l'état de santé de l'enfant ou de l'adolescent (exemple : Fondation santé des étudiants de France).

de l'adolescent et ce, à tout moment. Les spécificités en sont la dissémination et la multiplication illimitée, « traces indélébiles » que l'on ne peut pas contrôler, et l'anonymat.

C'est le plus souvent l'acceptation de la différence par rapport aux normes et aux valeurs du groupe qui fait difficulté. Les « différences » à l'origine de harcèlement peuvent être très diverses et pas toujours évidentes pour les adultes : différences dans les résultats et/ou le comportement scolaire (être un bon ou un mauvais élève), particularités physiques ou d'apparence (être roux ou « efféminé »), origine sociale stigmatisante (tenue vestimentaire, quartier, etc.).

Les manifestations évoluent avec l'âge des enfants mais existent dès l'école élémentaire où l'on observe des agressions plutôt physiques (majoritairement chez les garçons). Plus tard, en général à l'âge du collège, le harcèlement est plus organisé, sous la forme de brimades verbales collectives et de rumeurs (ces dernières plus fréquemment observées chez les filles). Le cyber harcèlement apparaît avec la maîtrise de l'informatique (de plus en plus précoce).

Le harcèlement suppose des acteurs avec des postures bien définies à un moment donné. On en décrit trois : la victime, les témoins et l'auteur. Mais on peut observer parfois des changements de posture chez le même adolescent, la victime pouvant devenir auteur et inversement.

Les témoins, que l'on appelle aussi *outsiders*, jouent un rôle clé. Par crainte de devenir eux-mêmes victimes, ils ne s'autorisent pas à s'opposer, ce qui accentue le phénomène, validant ainsi la légitimité de l'auteur et le confortant dans sa posture. Ce rôle passif des témoins favorise chez la victime la perte d'estime de soi et un sentiment d'infériorité.

Afin d'échapper à leur(s) agresseur(s), les victimes opèrent des stratégies d'évitement : retard en cours, absentéisme, pouvant aller jusqu'à la déscolarisation. Les changements d'établissement parfois proposés ne règlent que rarement le problème et le harcèlement peut aboutir à un décrochage scolaire délétère pour l'avenir. Des phénomènes anxieux voire dépressifs, pouvant aller jusqu'à la crise suicidaire, peuvent apparaître et sont à rechercher systématiquement lors d'une consultation. Les conséquences du cyber harcèlement sont plus immédiatement visibles et plus délétères du fait de la rapidité du transfert

de l'information, des atteintes à l'intimité avec diffusion de photos et vidéos, et de leur permanence 24 h/24.

Connaître le phénomène, c'est aussi mieux le rechercher

Quand y penser ? Comment l'aborder ?

Dès lors que les parents d'un enfant ou un adolescent consultent le médecin pour des difficultés à « aller à l'école », pour un fléchissement des résultats scolaires, des manifestations anxieuses, voire dépressives, signes de souffrances indirectes, il est essentiel de s'autoriser à questionner sur : « *comment ça se passe à l'école ? Et avec les autres ?* ». Les victimes se sentent coupables de ne pas avoir pu résister et abordent rarement le problème spontanément car elles sont persuadées que les adultes ne feront rien pour les aider.

Le médecin traitant doit sensibiliser les parents pour qu'ils s'alertent devant tout changement brutal de l'humeur, des habitudes, devant un isolement et un repli social.

Les auteurs comme les victimes présentent fréquemment la même fragilité psychique : des difficultés à nommer et reconnaître leurs propres émotions et celles de l'autre, une absence d'empathie, témoignant d'un attachement insécure. Ils présentent une fragilité narcissique et, pour les auteurs, rabaisser l'autre leur permet de se valoriser. Ces jeunes partagent alors avec leur victime une certaine vulnérabilité, dont seule la manifestation varie.

Vers qui se tourner, quels partenaires mobiliser ? Comment mieux accompagner ?

Il faut en parler. Cette affirmation fait consensus. Mais comment en parler ?

Les constats partagés mettent en évidence la nécessité d'une prise en charge globale et systémique du harcèlement à l'école : prise en charge de la victime, des auteurs et des témoins en lien avec les familles.

Que conseiller aux familles ? Au-delà de la prise en charge des manifestations cliniques secondaires (somatisations, syndromes anxiodépressifs, troubles du sommeil, etc.) qui nécessiteraient d'orienter le jeune vers une prise en charge psychologique, voire pédopsychiatrique, il faut conseiller aux parents de se rapprocher de l'équipe de direction de l'établissement scolaire. Un protocole harcèlement (encadré 6.12) existe dans chaque établissement, les personnels de direction ont été fortement sensibilisés à cette question depuis quelques années et des évolutions positives sont à noter dans la prise en charge du phénomène.

Les parents ne doivent pas hésiter à prendre contact directement avec l'infirmière, l'assistant de service social ou le médecin de l'établissement qui sont des relais incontournables.

Dans les cas de cyber harcèlement, il faut conseiller à la famille de mettre en place les mesures de protection nécessaires (changement de numéro, de compte, etc.).

Encadré 6.12 Protocole harcèlement

La victime, les témoins et l'auteur présumé sont reçus séparément par le chef d'établissement, le directeur d'école ou le référent de l'établissement. L'auteur présumé est informé des suites possibles en fonction de la gravité des faits. Les parents de l'élève victime sont reçus, soutenus et assurés de la protection de leur enfant. Ils sont associés au traitement de la situation et informés de leurs droits. Les parents de l'élève auteur sont également reçus et ils sont informés des conséquences des actes de leur enfant et des mesures qui peuvent être prises à son encontre.

Deux attitudes fréquemment observées chez les familles d'un jeune harcelé sont à proscrire :

- l'une est la confrontation directe avec la famille du harceleur ou le harceleur lui-même, qui n'aboutit que rarement à stopper le harcèlement (sauf parfois chez les plus jeunes), et comporte même le risque d'une aggravation ;
- l'autre est la tentation de mettre l'enfant seul face à ses responsabilités, par des propos tels que : « *tu n'as qu'à te défendre et éviter les relations avec ton agresseur* ». Cette attitude parentale ne fait que renforcer le sentiment d'infériorité de la victime et le conforte dans son sentiment d'isolement.

Le traitement des situations est surtout un problème d'environnement pour agir sur les postures.

Quelle est la place de l'École ?

La prise de conscience par l'Éducation nationale de la signification du harcèlement scolaire, à savoir une mise en échec de la dynamique de groupe et de la mission de socialisation de l'école, a conduit à la mise en place de mesures concrètes : il existe aujourd'hui un *numéro vert national* (3020), un référent harcèlement a été nommé dans chaque académie et dans chaque département, et un protocole traitement du harcèlement est proposé (*cf.* encadré 6.12). Ces mesures doivent permettre de développer des facteurs de prévention et de protection. Pour ce faire, les principaux leviers consistent à travailler sur le climat scolaire : rétablir la confiance dans les adultes, favoriser la coéducation en associant les parents et éduquer les élèves aux usages du numérique.

Des expériences existent et sont à développer comme la formation d'adultes et d'élèves sentinelles. Il faut à tout prix éviter un traitement simpliste qui consisterait à sanctionner les auteurs et soigner les victimes.

Le harcèlement scolaire doit être évoqué devant toute manifestation de souffrance des enfants et des adolescents : en parler, c'est déjà prendre en charge. Ne jamais rester seul et faire le lien avec les professionnels de l'école, sans jugement ni appréhension…

Idées suicidaires, tentatives de suicide et scarifications

Sébastien Rouget

Les conduites suicidaires chez l'enfant et l'adolescent représentent un enjeu de santé publique en raison de leur

fréquence, des difficultés des mesures de prévention et de leur potentielle gravité dans l'immédiat et pour le futur. Leur prise en charge a pour but d'éviter la répétition et le décès par suicide, mais aussi d'améliorer l'état de santé psychique et social de l'adolescent. L'acte suicidaire *« n'est jamais une conduite anodine, à banaliser ou à mettre sur le compte d'une crise d'adolescence »*. Ces propos extraits du texte des recommandations Anaes de 1998 restent d'actualité ainsi que toutes ses orientations de prise en charge.

Épidémiologie

Suicide

C'est une mort volontaire suite à un acte délibéré ayant entraîné la mort, qu'elle ait été recherchée ou non. Il s'agit de la deuxième cause de mortalité chez les adolescents, loin derrière les accidents. Dans la tranche des 15–24 ans, le taux de suicide est de 4,7 pour 100 000, soit 357 décès en 2015 (14,8 % des décès) dont 284 garçons. Ce taux est bien plus faible que chez les adultes et diminue régulièrement depuis le milieu des années quatre-vingt-dix. Le suicide est rare chez les moins de 14 ans (entre 30 et 40 décès annuels).

Les modes de suicide sont par ordre de fréquence : pendaison, armes à feu, intoxication, saut d'un lieu élevé. Le sexe masculin est surreprésenté. Une pathologie psychiatrique (épisode dépressif majeur, psychose) est retrouvée chez 60 à 90 % des **suicidés**, sans prise en charge antérieure 2 fois sur 3.

Tentative de suicide (TS)

C'est un acte intentionnel et délibéré visant à accomplir un geste de violence sur sa propre personne ou à ingérer une substance toxique ou des médicaments à une dose supérieure à la dose habituelle ayant pour but de se donner la mort, mais sans y parvenir. Il n'existe pas en France d'estimation fiable du nombre de TS chez les adolescents. Dans les derniers baromètres santé, entre 2 et 2,3 % chez les filles et à 0,4 % des garçons rapportaient avoir fait une TS dans les 12 derniers mois. Dans l'enquête ESCAPAD 2008, 12 % des filles de 17 ans et 4 % des garçons du même âge rapportaient avoir fait une TS au cours de leur vie.

L'incidence des tentatives de suicide augmente à partir de l'âge de 11 ans. Contrairement aux suicides, elles concernent majoritairement les filles (75 % des cas). Le mode de TS est principalement médicamenteux (80 %), par psychotropes (souvent prescrits à l'adolescent lui-même dans les semaines précédant l'acte) et paracétamol notamment. L'intoxication est parfois polymédicamenteuse et/ou associée à d'autres substances comme l'alcool (25 %) ou une autre drogue.

Le taux de récidive après TS varie entre 10 et 50 %, surtout dans la 1re année, et semble augmenté par l'absence de prise en charge. Le risque de décès par mort violente serait multiplié par 7 à 20 dans les 5 années qui suivent.

Idéations suicidaires

Elles correspondent au fait de penser au suicide comme une issue possible dans un contexte de souffrance morale et sont d'évaluation épidémiologique encore plus difficile. Chez les 15–19 ans, 5 à 7 % des garçons et 11 à 13 % des filles rapportent avoir présenté des idées suicidaires au cours de l'année précédente.

Et les enfants ?

Les tentatives de suicide, et plus encore les suicides, sont rares chez les moins de 12 ans. Elles sont caractérisées par une plus grande diversité des moyens, notamment une fréquence plus élevée des moyens les plus létaux (chute dans le vide, pendaison, strangulation), et un sexe ratio proche de 1.

Approche biopsychosociale

Contexte personnel et environnemental

La TS est une attaque du corps au cours d'un acte volontiers impulsif. Il s'agit généralement de tenter d'échapper à une situation vécue comme insupportable. Elle peut aussi constituer une tentative extrême de maîtrise du corps en cours de transformation et de sexualisation.

L'adolescent suicidant n'a pas de profil de personnalité ni de pathologie psychiatrique uniques. Il est d'ailleurs fréquent qu'il ne présente pas de pathologie psychiatrique, contrairement à l'idée couramment admise que le suicide rendrait forcément compte d'une maladie mentale. Des éléments dépressifs existent volontiers, mais un authentique syndrome dépressif n'est retrouvé que dans un cas sur sept. Le diagnostic le plus souvent fait est le trouble de l'adaptation, entité nosologique assez large dont la tentative de suicide elle-même représente parfois le principal critère diagnostique. *A contrario*, les diagnostics de psychose sont assez rares parmi les adolescents suicidants, mais bien plus fréquents que parmi leurs pairs non suicidants.

Les adolescents suicidants, s'ils ne représentent pas un groupe psychopathologique homogène, partagent sans doute une vulnérabilité particulière : une fragilité de leur assise narcissique, une trop grande dépendance aux liens affectifs parentaux (mais aussi amicaux), une intolérance à la perte et à la frustration. On retrouve aussi volontiers une défaillance dans l'environnement familial, social ou scolaire. Le contexte présuicidaire est souvent marqué par des changements récents ou des facteurs déclenchants qui peuvent alerter : rupture relationnelle, décrochage scolaire, troubles du sommeil, accidents parfois répétés, plaintes floues, survenue ou majoration d'une consommation de toxiques.

La TS résulte donc de la conjonction entre des facteurs internes de vulnérabilité et des facteurs de stress externes jugés intolérables. L'adolescent suicidant, même en l'absence de psychopathologie, connaît souvent un sentiment d'abandon et une grande souffrance morale. La TS peut être vue comme une violence contre la violence perçue par l'adolescent. Mais elle peut aussi engendrer un nouveau traumatisme en elle-même ; il est essentiel d'aider l'adolescent et sa famille à transformer ce geste destructeur en un évènement fécond par un travail de mise en lien intrapsychique et interrelationnel.

Importance de la prise en charge immédiate

Le choc lié à la TS ouvre une opportunité limitée dans le temps où des changements peuvent plus aisément advenir. L'hospitalisation d'un adolescent pour TS est une occasion unique à ne pas laisser passer.

La prise en charge hospitalière doit être globale, associer plusieurs intervenants, s'adapter individuellement à chaque adolescent. Elle doit répondre à des règles institutionnelles de travail en équipe et de recherche de continuité des soins. Il s'agit de véritables « soins intensifs » autour de trois dimensions :

- travail individuel de l'adolescent qui amorce un processus d'élaboration psychique ;
- travail de groupe et confrontation aux pairs hospitalisés ;
- travail avec la famille autour de la crise familiale qui accompagne la crise suicidaire.

On ne cherchera pas de la part de l'adolescent une *critique* au sens de dénigrement de son geste, mais plutôt une *analyse critique* de la situation d'impasse dans laquelle il se sentait, de la voie de sortie qu'il a cru discerner dans la TS et, dans l'idéal, la prise de conscience des autres possibilités qui existent pour lui face à une adversité. Quant à la famille, elle est attaquée « comme le corps » par les conduites suicidaires. L'équilibre familial antérieur est modifié, ce qui entraîne soit des remaniements positifs, soit une plus grande rigidité des mécanismes interactifs familiaux. Deux caractéristiques de la réaction familiale ont un impact favorable sur l'évolution ultérieure : la capacité à reconnaître la gravité de l'acte (et non la banalisation) et la capacité à reconnaître la souffrance psychique de chacun (et non le déni de cette souffrance). Les entretiens avec les parents durant l'hospitalisation ont pour but de les favoriser.

Hospitalisation

Toute TS de l'enfant et de l'adolescent, quelle qu'en soit la gravité immédiate, devrait conduire à un temps d'évaluation hospitalière.

Pourtant, seules 25 % des TS de l'adolescent conduisent à une hospitalisation. Plusieurs raisons expliquent ce constat : absence de repérage de l'acte, banalisation par l'entourage, réticence des familles, absence d'organisation des services d'accueil, absence de place ou de structure adaptée aux adolescents, contre-attitudes des médecins et soignants (face à la violence de la TS, au sentiment d'impuissance qu'elle engendre) et défaut de reconnaissance de la souffrance et de l'intérêt du soin.

Il n'existe pourtant pas de parallélisme entre la gravité immédiate de la TS et l'évolution ultérieure. L'intérêt de l'hospitalisation a été confirmé par des études prospectives et rétrospectives portant notamment sur le risque de récidive et l'adaptation sociale.

Le lieu d'hospitalisation doit être adapté à l'âge de l'adolescent et varie selon les habitudes locales. Les unités de médecine de l'adolescent représentent un lieu idéal pour évaluer la situation. Un adressage en milieu pédopsychiatrique est rarement nécessaire d'emblée, mais doit être envisagé en cas de pathologie psychiatrique manifeste ou si un plan de soin ambulatoire ne peut pas être défini après une semaine d'hospitalisation. La durée d'hospitalisation recommandée est d'au moins 3 jours, la durée idéale oscille entre 5 et 8 jours.

Accueil aux urgences

L'objectif est d'évaluer et de prendre en charge le retentissement physique immédiat (recherche et traitement d'une intoxication, surveillance en réanimation selon l'état clinique et les risques induits, prise en charge traumatologique, etc.) et d'expliquer les raisons de l'hospitalisation. L'équipe des urgences exerce un rôle de réparation du corps, sans aucun jugement de valeur sur le geste suicidaire, dans une attitude bienveillante qui permet l'établissement d'une relation de confiance. L'intervention de l'équipe multidisciplinaire qui prendra en charge ultérieurement l'adolescent est souhaitable. Des explications sont données au jeune et à ses parents sur l'intérêt et la nécessité de l'hospitalisation qui permettra les évaluations indispensables et offrira un lieu de refuge tiers en dehors de la famille.

La TS conduit souvent à une diminution de la tension psychique et à la résolution temporaire des conflits relationnels par les sentiments de culpabilité et de regret. Cette amélioration symptomatique ne doit pas faire surseoir à la nécessité d'une hospitalisation et d'un suivi.

Évaluation triple : somatique, psychique et sociale

Évaluation somatique

Passée le premier examen aux urgences, elle est approfondie durant l'hospitalisation. Des comorbidités physiques sont recherchées. L'évaluation du développement pubertaire, de la croissance staturo-pondérale est indispensable. L'examen physique permet souvent d'initier un dialogue autour des problèmes de l'adolescent. On recherche aussi des scarifications ou des automutilations. Il peut parfois être utile de proposer un dépistage des infections sexuellement transmissibles ou encore un test de grossesse.

Évaluation sociale

Elle précise le contexte familial, scolaire, professionnel et éducatif. On évalue les conditions de vie de l'adolescent : vie en famille ou en collectivité, difficultés d'insertion. La crise est souvent l'occasion de révéler des difficultés familiales. L'hospitalisation permet d'évaluer la souffrance familiale et parfois de réduire les clivages entre l'adolescent et sa famille. Des entretiens avec les parents ont lieu.

Un travail de liaison sociale est aussi nécessaire autour des adolescents en grande difficulté : reconstitution des prises en charge précédentes, contacts avec les éducateurs d'un foyer ou de l'Aide sociale à l'enfance, etc.

Évaluation psychologique

Elle a lieu dès que possible et tout au long de l'hospitalisation, en tenant compte de l'état physique de l'adolescent. Systématique et articulée avec la prise en charge ultérieure, elle requiert l'intervention d'un psychiatre.

Encadré 6.13 Facteurs de risque de récidive

- Forte intentionnalité suicidaire (préméditation et dissimulation du geste suicidaire, utilisation d'un moyen violent, idées suicidaires persistantes)
- Antécédent de TS, en particulier dans le jeune âge, antécédent de TS ou suicide dans l'entourage
- Absence de facteur déclenchant explicite
- Pathologie psychiatrique, en premier lieu état dépressif
- Abus sexuels, maltraitance
- Conduites violentes et comportements à risque, prise de drogues, abus régulier d'alcool
- Entourage violent ou n'offrant pas d'étayage

Il est important d'analyser et de rechercher des antécédents de traumatisme psychique ou physique : violences subies, qu'elles soient sexuelles, psychologiques ou physiques, intra ou extrafamiliales, carences, événements douloureux. On recherche aussi une comorbidité psychiatrique (dépression, psychose, trouble du comportement alimentaire, trouble grave de la personnalité) et les facteurs de risque de récidive à court terme (encadré 6.13). Lorsque l'évaluation de l'état psychique est incertaine ou face à un adolescent qui s'exprime peu, des tests projectifs, Rorschach et TAT (*Thematic Apperception Test*), peuvent être proposés.

Aucun médicament n'a d'action spécifique sur le risque de récidive suicidaire. La tentative de suicide ne constitue pas une indication à utiliser des antidépresseurs ou des sédatifs. Au contraire, l'instauration d'un traitement antidépresseur peut lever l'inhibition et favoriser les récidives de TS ou le suicide. La prescription psychotrope dans ce contexte doit être limitée et décidée par des psychiatres habitués aux adolescents. Même en cas d'épisode dépressif avéré, le premier traitement en dehors de quelques rares situations reste la psychothérapie.

Organisation du suivi ultérieur

L'hospitalisation initiale n'a de sens que si elle s'articule avec un suivi ambulatoire. Cette articulation nécessite un travail d'accompagnement et de liaison de l'équipe hospitalière qui organise la prise en charge ultérieure. La préparation de la sortie d'hospitalisation associe forcément les parents, qui participent aux orientations du projet de soins. Une thérapie familiale peut aussi être proposée. L'adhésion des parents au projet est un facteur important d'observance. Il est aussi nécessaire de soutenir les familles angoissées par la crainte d'une récidive.

Soin psychique

Les études publiées retrouvent une médiocre adhésion au suivi psychothérapeutique post-hospitalier, variant entre 15 et 60 %. Les raisons invoquées par les adolescents sont multiples : difficulté à parler du vécu douloureux, crainte d'être considéré comme fou lors de l'adressage à un « psy », réticence à être orienté vers un inconnu, difficultés de prise de rendez-vous et délai éventuel, non-adhésion des parents. Des facteurs de réussite de l'orientation sont identifiés : durée de séjour hospitalier adéquate, nombre suffisant d'entretiens pendant l'hospitalisation, identification d'un référent hospitalier, existence d'un lien réel entre l'hôpital et l'intervenant ultérieur, prise de rendez-vous immédiate au cours de l'hospitalisation. Il est important que la première consultation de suite soit proche de la sortie. La plupart des équipes hospitalières proposent actuellement des consultations faites par l'équipe initiale, d'une durée variable en association avec l'adressage dans le réseau ambulatoire.

Plusieurs techniques permettent aussi à l'équipe hospitalière de garder le lien avec l'adolescent (carte postale, contact téléphonique etc.) même après relais de prise en charge. Au minimum, on remettra une carte avec un numéro de téléphone et le nom du référent en rappelant la disponibilité de l'équipe.

- **La liaison sociale** permet d'organiser la sortie des adolescents en difficultés multiples : lien avec les éducateurs qui suivaient l'adolescent avant la crise, mise en place d'une mesure d'aide éducative en cas de besoin.
- **Le médecin traitant** doit être associé si l'adolescent le permet. Il l'accompagne, lui et sa famille, dans cette période post-crise et soutiendra l'observance à la prise en charge proposée.
- **La liaison scolaire** peut se faire dans le respect d'une stricte confidentialité et avec l'accord de l'adolescent et de ses parents, notamment lorsque des problèmes importants autour de la scolarité ont été détectés.

Prévention

Prévention primaire

Tout professionnel de santé travaillant auprès d'adolescents doit savoir repérer la souffrance psychique des adolescents et les facteurs de risque suicidaire (tableau 6.7). Aucun facteur de risque ne peut être suffisant à lui seul pour provoquer une TS. Ils sont multiples, mais les plus saillants sont l'antécédent de tentative de suicide et l'antécédent de violence subie, notamment sexuelle (tableau 6.5). On s'aidera utilement d'un guide d'entretien psychosocial type HEADSS(S) (*cf.* encadré 6.1).

Prévention secondaire

L'adolescent qui consulte pour idéations suicidaires provoque souvent une moindre mobilisation que l'adolescent suicidant. La prise en charge doit pourtant être organisée à partir du premier médecin ou professionnel de santé qui a recueilli la plainte de l'adolescent. Cela nécessite une formation suffisante et une connaissance du réseau local d'aide et de soins pour les adolescents (services hospitaliers, réseau de santé mentale, Maisons des adolescents, etc.). Dans les situations qui paraissent complexes, une hospitalisation du même type qu'en cas de TS peut l'aider à mettre en mots plutôt qu'en acte sa souffrance et mobiliser la famille. Si une hospitalisation n'est pas possible ou pas souhaitable, une prise en charge ambulatoire doit être proposée dans un délai court.

Une situation particulière : les scarifications

De quoi s'agit-il ?

Les scarifications font partie des automutilations, qui sont des altérations intentionnelles et directes des tissus de l'organisme

Tableau 6.7 **Facteurs de risque de tentative de suicide.**

Familiaux	Situation familiale dégradée (difficultés de communication dans la famille, dissociation parentale, placement en foyer, deuil récent) Antécédents de TS ou de suicide Antécédents d'affections psychiatriques, d'alcoolisme
Personnels	Antécédents de violence subie ou d'abus sexuels Abus de drogues, de tabac, d'alcool, de médicaments psychotropes Maladie chronique, notamment asthme, diabète, obésité, épilepsie Difficultés scolaires, harcèlement, absentéisme ou déscolarisation Homo/bisexualité ou trouble de l'identité sexuelle
Psychologiques ou psychiatriques	Troubles du comportement, impulsivité, conduites violentes et à risque, fugues Antécédent personnel de TS Idéations suicidaires Humeur dépressive, désinvestissement relationnel ou scolaire, dépression Troubles psychotiques (épisodes délirants aigus ou formes débutantes de schizophrénie) Troubles du comportement alimentaire, notamment boulimie

sans volonté de mourir ou de se détruire. Il faut donc bien les différencier des tentatives de phlébotomie à visée suicidaire.

Il s'agit bien souvent d'un comportement répétitif, parfois compulsif, qui a pour but de soulager une tension interne ou un sentiment de vide intérieur. Il est fréquemment caché à l'entourage et vécu avec un sentiment de honte. Tous les endroits accessibles du corps sont concernés, bien que l'avant-bras du côté mineur soit le plus souvent attaqué : le thorax, les cuisses, les mollets, le ventre, les seins. Les moyens sont variés : ongles, lame de taille-crayon, lame de rasoir, compas, ciseaux, couteau, etc. L'objet est parfois dénué d'importance, parfois au contraire fétichisé et conservé précieusement. Les formes sont variables : linéaires parallèles, en croisillon, dessins, lettres ou mots, voire phrase, etc. Une situation proche est représentée par les brûlures thermiques, chimiques ou mécaniques par frottement (règle, ongles, etc.) qui peuvent parfois conduire à une errance diagnostique.

Épidémiologie

Là encore, les statistiques sont fragmentaires et imprécises. Il y a une nette prédominance féminine (70 %) et leur prévalence serait supérieure à 4 %. Un lien très fort existe entre scarification et antécédent de violence sexuelle, notamment chez les filles : la moitié des filles qui se scarifient rapportent un antécédent d'agression sexuelle.

Conséquences physiques

Le principal risque des scarifications superficielles est représenté par les cicatrices (stries dépigmentées, notamment en cas d'exposition solaire intempestive, ou chéloïdes). Lorsqu'elles sont plus profondes, une suture est parfois nécessaire. Le risque d'infection existe, mais est faible en pratique.

Sens psychique

Les scarifications sont associées à une douleur physique qui peut amener un certain « soulagement », terme le plus fréquemment employé par les adolescents. Elles permettent de retrouver un sentiment d'exister, d'être réel, et aussi d'avoir l'illusion de contrôler des émotions vécues comme submergeantes. Il s'agit de remplacer des émotions par des sensations. L'apaisement obtenu est réel, mais évidemment provisoire.

Les scarifications ont donné lieu à de multiples tentatives d'interprétations psychologiques. Certaines insistent plus sur l'environnement, la conduite permettant d'obtenir une attention, des soins, mais aussi un statut social particulier au sein du groupe de pairs, et de contrôler l'entourage (du moins les réactions qu'on leur provoque). Cela renvoie à leur contagiosité au sein des établissements scolaires. L'approche systémique y voit un moyen de maintenir l'homéostasie du système familial. Les modèles psychodynamiques insistent sur les dimensions sexuelles et masochistes. On retiendra que les scarifications s'associent à une difficulté de verbaliser, si ce n'est de mentaliser, qu'elles substituent une douleur physique à une souffrance morale et qu'elles rendent compte d'une agressivité retournée sur soi, voire d'une véritable haine de soi, qui peut en particulier être liée à une culpabilité, de la honte, du mépris de soi secondaires à une violence sexuelle.

Prise en charge

Il faut différencier le premier épisode de scarifications et les comportements répétitifs ultérieurs. Lors d'un premier épisode, il peut être utile d'offrir le même type de prise en charge que face à des idéations suicidaires : consultation rapide, éventuellement hospitalisation en cas de critères de gravité associés (encadré 6.14). La violence subie, notamment sexuelle, doit toujours être recherchée.

Face à une adolescente qui se scarifie régulièrement, un suivi ambulatoire doit être instauré, dont l'objectif est de reconnaître la souffrance et de mettre en mots les émotions et sentiments. Il est aussi utile de prendre soin du corps de l'adolescente, de lui donner des conseils dermatologiques et cosmétiques (désinfection durant les premiers jours, intérêt des crèmes cicatrisantes une fois l'épiderme reformé, massage des cicatrices pour éviter les chéloïdes, protection solaire, etc.).

Encadré 6.14 Critères de gravité des scarifications

- Âge : avant la puberté ou après 18 ans
- Sexe masculin
- Localisation sur la face, le thorax, les cuisses, les organes génitaux
- Violence extrême des moyens
- Association à d'autres signes psychiatriques : délire, dépression, maladie psychique
- Caractère durable et croissant
- Association avec des brûlures

D'après Pommereau X. Les violences cutanées auto-infligées à l'adolescence. Enfances & Psy. 2006; 3 (32) : 58–71.

Scarifications et tentatives de suicide sont donc deux situations distinctes, mais qui partagent la particularité de révéler une souffrance sous-jacente. Quelles qu'en soient les conséquences physiques immédiates, et d'autant plus lorsqu'elles sont minimes ou inexistantes, il ne faut pas priver ces adolescents de l'attention qu'ils nécessitent et une prise en charge adaptée est impérative.

État de santé des adolescents les plus fragiles

Thomas Girard, Armelle Wastiaux

À l'adolescence, les devenirs physiologique, affectif et socioprofessionnel sont souvent asynchrones et source d'une dysharmonie à l'origine d'une première fragilité. La survenue à cet âge d'évènements subis ou de ruptures favorise une interruption du parcours de soins à l'origine de nombreuses morbidités somatiques et psychiques. Cet éclatement du parcours de soins est également favorisé par un exercice médical clivé entre les spécialités, au détriment du temps nécessaire à l'installation d'une relation thérapeutique, à la mise en place d'un suivi et à la prise en compte du champ de la médecine préventive. Enfin, l'adolescence est le moment de la vie où le corps est le lieu de l'expérience, où craintes et prises de risque coexistent, dans des sociétés où les rituels de passage à l'âge adulte, médiatisés par les adultes, ont en grande partie disparu. En introduisant le concept de rupture dans ses acceptions concernant l'individu, son histoire familiale et ses liens à l'environnement, nous décrivons une épidémiologie de santé singulière et construisons une approche clinique spécifique du *corps d'abord* dont le bénéfice attendu pour l'adolescent est celui d'une sécurité interne trouvée ou retrouvée.

Repérage d'une adolescence fragile : la notion de rupture dans l'anamnèse

La santé des adolescents est souvent réduite aux causes principales de la mortalité dans cette tranche d'âge : suicide, accident de la route, consommation excessive de tabac, d'alcool et de stupéfiants, classée abusivement en addiction. De nombreuses études ont tenté d'identifier les motifs de difficultés d'accès aux soins et les problèmes de santé réels des adolescents. Les résultats obtenus à partir d'enquêtes effectuées auprès de médecins libéraux et/ou de population d'adolescents sélectionnés ne prennent pas forcément en compte les jeunes les plus exclus du système de soin. Les auteurs se rangent un peu trop vite à une vision bénigne des problèmes de santé. Le rôle du médecin serait réduit à aider l'adolescent à résoudre son mal-être et la relation soignant-soigné serait d'emblée positionnée selon la perspective d'une psychologisation du symptôme. Cette approche est insuffisante et souvent contre-productive.

La survenue d'une rupture dans la vie d'un enfant ou d'un adolescent inscrit une dimension supplémentaire de fragilité. Ces ruptures, par définition subies, sont définies comme les évènements suivants : décès ou disparition d'un ou des deux parents, décès dans la fratrie, violences physiques/psychiques intra ou extra-familiales, migration, maladie somatique et/ou psychiatrique d'un ou des deux parents, mariage forcé, expulsion du domicile familial ou déscolarisation. La nature de la rupture, la stratégie d'adaptation, le support social, l'âge du sujet, son histoire de vie antérieure et ses représentations socioculturelles influencent l'écho de cette rupture. Cet écho est souvent perceptible dans la vie sociale, familiale, scolaire et constamment dans l'état de santé ou dans la perception qu'en a l'individu. L'impact de ces ruptures sur la santé d'un adolescent est recherché en pratique dans deux types de situation clinique :

- la ou les ruptures sont connues et orientent le diagnostic, le soin, la prévention et l'éducation à la santé ;
- à l'inverse, le profil de santé que présente l'adolescent fait suspecter certaines ruptures encore non exprimées et implique de prendre en compte cette probabilité pour décider d'un parcours de soins et de suivi thérapeutique.

Épidémiologie

Données existantes

Dans les pays à faible revenu, la 1re cause de décès est infectieuse. Chez les 15-19 ans, on note 3 millions d'interruptions volontaires de grossesse (IVG) à risque par an et une augmentation des IST. La dépression et le suicide sont la 3e cause de maladie et de décès. La consommation de toxiques est élevée (*cf.* Pratiques addictives plus haut dans ce chapitre).

Aux États-Unis, les adolescents sans-abri ont 2 fois plus de maladies somatiques chroniques et 5 fois plus de maladies aiguës que les autres. Les études faites aux États-Unis et dans les pays à faible revenu montrent une prévalence augmentée de la consommation de toxiques, des infections virales chroniques, des grossesses et l'absence d'utilisation du préservatif chez 25 % des adolescents vivant dans la rue.

L'importance des comportements à risque pour la santé est confirmée en Europe. À 15 ans, 12 % consomment du tabac et/ou de l'alcool et 7 % du cannabis, 21 % sont sexuellement actifs avec le dernier rapport sexuel non protégé chez 25 %, 17 % sont en surpoids et parfois obèses. Les études françaises sont concordantes avec ces résultats, mais très peu de données sont disponibles sur l'état de santé global de cette population, notamment pour les maladies somatiques.

Problèmes de santé des adolescents ayant vécu des ruptures

Très peu de structures prennent en charge spécifiquement les adolescents ayant vécu des ruptures. Dans ces structures, ces adolescents peuvent être adressés par l'Aide sociale à l'enfance, la protection judiciaire de la jeunesse, la santé scolaire ou les missions locales. L'évolution récente des flux migratoires a majoré la part de jeunes migrants de pays à faible revenu, qui cumulent souvent plusieurs ruptures. Un profil de santé des adolescents fragiles a pu être établi, en comparant notamment la santé des adolescents nés en France et celle des jeunes migrants. Les principaux problèmes de santé rencontrés chez ces adolescents les plus fragiles sont regroupés dans le tableau 6.8. Si tous présentent des carences de médecine préventive, elles prédominent chez les adolescents migrants ainsi que les infections, alors que les adolescents nés en France présentent plutôt des comportements à risque pour la santé.

Tableau 6.8 **Problèmes de santé fréquents chez les adolescents fragiles*.**

Problèmes de santé	Patients nés en France	Migrants
Couverture vaccinale		
Hépatite B	52 % vaccinés	21 % vaccinés
ROR	61 % vaccinés	46 % vaccinés
DTPC (rappel 11–13 ans)	Fréquemment absente	Absente
Méningocoque C et HPV	Mauvaise +++	Absente
Infections		
Tuberculose latente	0 %	33 %
Tuberculose maladie	0 %	0,7 %
VIH	1,3 %	1,8 %
VHB	0,2 % infection ancienne guérie 0,2 % infection chronique	22 % infection ancienne guérie 7 % infection chronique
Bilharziose urinaire	0 %	1,8 % (Mali : 8 %)
Épigastralgies *H. pylori* +	3%	18%
Santé sexuelle		
Viol/attouchement	20 % F	22 % F
Excision	?	2% F (sous-estimé +++)
RS jamais protégés	9 %	18 %
Contraception	26 % F	17 % F
ATCD de grossesse	17 % F	17 % F
IST à *Chlamydia trachomatis*	22 % F ayant déjà eu des RS	23 % F ayant déjà eu des RS
IST à gonocoque	5 % F ayant déjà eu des RS	5 % F ayant déjà eu des RS
Pathologies fréquentes		
Drépanocytose hétérozygote	1 %	5 %
Anémie ferriprive	20 % F	33 % F
Allergies/asthme	22 %/8 %	9 %/3 %
Stress post-traumatique complet	0,2 %	1,5 %
ATCD de tentative de suicide	7 %	3 %
Troubles du comportement		
Sommeil (désynchronisation)	43 %	34 %
Trouble des conduites alimentaires	5 %	1 %
Obésité (IMC > 30 kg/m²)	9 % (F 10 %, G 9 %)	3 % (F 7 %, G 2 %)
Tabac quotidien	44 %	22 %
Alcool occasionnel	29 %	16 %
Cannabis occasionnel ou régulier	31 %	14 %

F : fille ; G : garçon ; RS : rapports sexuels.
*Données personnelles Unité Guy Môquet, Hôtel-Dieu, Paris.

Évolution du profil de santé des migrants

Le profil de santé des migrants évolue vers celui des patients nés en France avec la durée de séjour en France. Au-delà de 2 ans passés en France, on constate une augmentation très significative de la consommation de tabac et d'alcool, ainsi que du grignotage, de l'IMC, des troubles du sommeil avec désynchronisation, des allergies, des tentatives de suicide et des IST à *Chlamydia* (homme et femme).

Maladies chroniques

Chez ces adolescents fragiles, qu'ils soient nés en France ou migrants, 5 à 10 % présentent des maladies chroniques sans suivi et parfois encore non diagnostiquées. Les maladies les plus fréquemment diagnostiquées sont des maladies inflammatoires du sujet jeune, des maladies kystiques ovariennes, des infections chroniques, des troubles neurocognitifs du développement, de l'asthme et des troubles de la statique. D'autres patients ont des maladies en rupture de suivi avec une représentation significative du diabète, de maladies auto-immunes et génétiques, de la drépanocytose et de l'épilepsie.

Conséquences sur l'approche clinique

L'écho des traumatismes vécus peut survenir à un moment où la plasticité cérébrale permet tous les apprentissages possibles mais peut aussi cristalliser les influences morbides d'un bain social ou familial défavorable, de prises de toxiques régulières ou d'un choc émotionnel. Les conséquences des discontinuités induites par ces ruptures peuvent se traduire en termes d'accidents, d'infections sexuellement transmissibles, de dysrythmies biologiques, de syndrome post-traumatique avec un parcours de soins rompu. Pour le réengager, plusieurs principes clés méritent d'être appliqués.

Secret médical, procédure et loi

Le cadre du secret médical doit strictement s'exercer pour qu'une alliance solide soit construite et qu'une parole libre puisse s'exprimer.

La loi n° 2002-303 du 4 mars 2002 permet aux mineurs qui le demandent expressément de recevoir des soins sans l'accord des titulaires de l'autorité parentale. Cet article est inspiré de la loi de 2001 autorisant l'avortement des mineures sans autorisation parentale. Le mineur doit alors se faire accompagner par un adulte de son choix, sauf s'il est assuré social à titre personnel, auquel cas seul son consentement est requis (cas des mineurs de plus de 16 ans en rupture des liens familiaux, loi n° 99-641 du 27 juillet 1999 portant création d'une couverture maladie universelle).

Par ailleurs, lorsqu'un mineur confie être victime de violences actuelles, ou passées et pouvant se reproduire, il faut faire appel aux services de protection de l'enfance : un signalement doit être effectué par la première personne recevant cette information, soignant ou non, auprès de la *Cellule de recueil des informations préoccupantes* (CRIP) et éventuellement du procureur de la République. Elle permettra à la CRIP d'engager une action d'investigation sociale et/ou judiciaire et de mettre en œuvre les mesures de protection appropriées, éventuellement l'extraction du milieu familial avec placement du mineur.

Le corps d'abord

Chez les patients ayant rompu les liens familiaux et présentant un syndrome post-traumatique plus ou moins complet (avec ou sans trace physique), la restauration d'un sentiment de sécurité interne passe par l'assurance d'un corps en bonne santé. Le symptôme doit d'abord être envisagé selon une potentielle origine somatique avant d'évoquer une source psychologique. C'est parce que le médecin engage les moyens diagnostiques dans ce sens, puis sa parole en annonçant que le corps va bien, que le patient peut ensuite potentiellement engager un travail de lien entre le symptôme et un éventuel traumatisme en abordant un autre récit.

Soin, dépistage, prévention et éducation à la santé

Troubles des rythmes biologiques

Les patients sont d'autant plus attentifs à une démarche d'éducation à la santé que celle-ci s'appuie sur une plainte exprimée en consultation. Une attention particulière doit être portée aux troubles du sommeil, favorisés par les carences d'investissement psychique et physique dans la journée, l'utilisation intempestive des écrans et un lever très tardif dans la matinée. Les troubles chroniques du sommeil sont pourvoyeurs de troubles psycho-cognitifs et sociaux. Ils ont également des effets pro-inflammatoires chroniques avec un surrisque de développer des maladies cardiovasculaires, neurodégénératives et cancéreuses. La prise de conscience de ces risques doit être précoce. La resynchronisation du sommeil peut passer par un lever à heure fixe en début de matinée, un sevrage des toxiques au moins durant la matinée et une activité physique matinale régulière qui permet de favoriser une meilleure réserve cognitive et une stimulation des défenses immunitaires.

Couverture vaccinale (*cf.* chapitre 5)

Les couvertures vaccinales sont très insuffisantes surtout contre la rougeole, la méningite C et l'hépatite B. La morbimortalité significative de la rougeole et celle plus importante de la méningite C imposent de saisir toute occasion pour vacciner ces patients dans notre pays où la santé scolaire est en difficulté et où le service militaire n'existe plus : consultation de médecine générale, demande de certificat, consultation de gynécologie, consultation avant départ pour l'étranger. La vaccination contre le papillomavirus est quasi inexistante.

Alimentation, toxiques et troubles de la statique : prévention des décompensations

Pour les migrants, le temps passé en France peut être associé dans notre expérience avec un surrisque de morbidités, en particulier l'augmentation de la consommation de toxiques et le déséquilibre du rapport alimentation/activité physique avec un accroissement de l'IMC. Ces morbidités traduisent des carences éducatives chez des adolescents encore plus fragiles. C'est grâce au travail collaboratif entre soignants et travailleurs sociaux et éducatifs qu'une prévention primaire du surpoids, de ses conséquences et de la consommation de toxiques pourra être réalisée, en particulier avec la mise en place d'activités physiques et sportives personnalisées. Chez certains de ces jeunes amenés à être précocement orientés vers une formation professionnelle, des troubles de la statique rachidienne n'ont pas été pris en compte dans leur enfance et doivent faire l'objet de corrections adaptées : orthèses plantaires, séances de kinésithérapie et activités physiques adaptées pour prévenir l'émergence de douleurs parfois chroniques ou de troubles proprioceptifs.

Santé sexuelle (*cf. supra* Entrée dans la vie affective et sexuelle)

La fréquence très élevée des infections à *Chlamydiae*, première cause de stérilité en pays industrialisé et responsable en outre de trachome dans d'autres pays, mais aussi les infections à gonocoque, impliquent un dépistage systématique chez les jeunes femmes ayant commencé leur vie sexuelle et chez les garçons symptomatiques ou présentant une leucocyturie sur la bandelette urinaire. L'incidence très élevée des grossesses non prévues chez ces adolescentes nécessite de les accompagner et de les conseiller très régulièrement sur la nécessité du recours aux outils de contraception disponibles. Dans l'objectif de prévention de ces grossesses non prévues, il est aussi nécessaire d'impliquer les garçons, en insistant en particulier sur l'apprentissage de l'utilisation systématique du préservatif.

Les dysménorrhées doivent être mieux évaluées et traitées (*cf.* chapitre 14). Trois critères de gravité sont à rechercher : une échelle de douleur supérieure ou égale à 8, un absentéisme (scolaire) secondaire à l'intensité de la douleur et une augmentation de l'intensité de la douleur dans le temps par rapport au moment du début des règles. Chacun de ces critères positifs doit guider vers la réalisation d'une échographie pelvienne (ou d'une IRM chez les patientes vierges) afin de dépister des pathologies kystiques ovariennes ou une endométriose débutante. Dans le cadre des violences sexuelles qui doivent être systématiquement recherchées, le dépistage de l'excision doit se développer, ce d'autant qu'il existe des procédures médico-psychologiques d'accompagnement et de possible réparation chirurgicale.

Troubles psychiques et neurocognitifs

Les syndromes post-traumatiques et les troubles du développement cognitif doivent être rapidement dépistés pour ajuster l'accompagnement éducatif, la scolarité et la formation avec parfois une procédure de MDPH. La réserve cognitive doit être évaluée pour orienter correctement un jeune et prévenir une désocialisation, des troubles de l'humeur ou une perte de chance à l'insertion socioprofessionnelle. Des tests neurocognitifs et/ou un bilan orthophonique doivent être prescrits en fonction des difficultés observées en milieu scolaire ou avec les pairs : écriture, lecture et mémoire en particulier.

Infections chroniques et hémoglobinopathies

Le dépistage du portage de l'AgHBs (hépatite B chronique), de la bilharziose urinaire (en particulier pour les populations ayant vécu en bordure du fleuve Sénégal et de ses affluents) ou de l'infection à *Helicobacter pylori* permet

d'éduquer à la prévention de la transmission du VHB, de traiter une parasitose responsable de maladies inflammatoires et cancéreuses de l'arbre urinaire, et d'éradiquer une bactérie responsable de gastrite, d'ulcère et de lésions précancéreuses. Un tiers des patients migrants ont une tuberculose latente sans notion claire de contage récent à l'interrogatoire. Une étude prospective menée dans une unité d'accueil des adolescents en rupture révèle que pour ces jeunes patients, s'ils ont un domicile et un accompagnement social, en l'absence d'immunosuppression ou de maladie pulmonaire, le risque de passage vers une tuberculose maladie est nul. Plus encore, si l'on considère que la tuberculose latente est protectrice vis-à-vis de réinfection à partir d'autres souches de *Mycobacterium tuberculosis*, son efficacité serait finalement supérieure à celle du vaccin actuel. Ainsi, l'abstention thérapeutique permet d'éviter de nombreux effets secondaires d'un traitement inutile. Enfin, le dépistage des hémoglobinopathies et en particulier du portage du gène de la drépanocytose permet, là aussi, d'informer sur la nécessité d'un dépistage chez le futur conjoint.

Rôle des soignants

Les soignants doivent incarner une fonction d'étayage, aider à la séparation et questionner leur positionnement.

Fonction d'étayage

Chez ces jeunes patients ayant vécu des ruptures, elle doit être une préoccupation pour tout soignant ou toute équipe soignante. Les conditions d'accueil, de prise de rendez-vous et de fréquence des rendez-vous sont primordiales. Elles sont à la base du lien et de l'accompagnement permettant à l'adolescent d'apprivoiser progressivement ses perceptions et de s'autonomiser dans la démarche vers le soin, tout en prévenant toute forme d'écho du ou des évènements de rupture. C'est donc à l'échelle du soignant et de l'organisation soignante que cet étayage s'exerce en prévenant tout éclatement du parcours de soins dont les conséquences sont évidentes pour l'individu et la société.

Fonction de séparation

Cette fonction est une des conditions de l'évolution du vivant. Elle doit être distinguée de la rupture, imposée par l'extérieur. Interrogeant le lien mère-enfant, la place du père, elle va être questionnée dans le lien soignant-soigné, dans lequel le soignant a une fonction symbolique entre autres parentale. Chez ces patients pour lesquels de nombreux deuils restent inaccomplis, l'enjeu de cette relation sera aussi de veiller à ce que l'attachement ne devienne pas une dépendance. Là aussi, le positionnement du soignant, le parcours de soins avec ses différentes composantes liées entre elles mais avec des espaces séparés vont permettre d'accompagner l'adolescent sur le parcours des séparations nécessaires à son évolution.

Positionnement du soignant

La place du soignant impose certaines exigences. Les projections de l'adolescent vers le soignant et vice versa peuvent faire s'immiscer dans l'espace relationnel d'autres personnes ou d'autres situations qui n'ont rien à voir avec la relation actuelle. Il revient au soignant d'être très attentif à ce type de projections dont il n'a pas forcément conscience mais dont le symptôme le plus évident est celui de l'impasse relationnelle, d'une nouvelle rupture. Plus qu'avec toute autre population, le positionnement du soignant est mobilisé à plusieurs niveaux : le cadre théorique de sa discipline, sa propre histoire et ce qui détermine une relation thérapeutique. Cette relation soignant-soigné fait donc l'objet d'une attention et d'un travail particuliers que l'on pourrait qualifier de déprise.

Parcours de soins et travail en réseau

En France, un mineur est associé à une autorité parentale, qu'elle soit familiale ou institutionnelle par l'intermédiaire d'un juge. La prise en charge de la santé des adolescents fragiles ayant vécu des ruptures nécessite de travailler principalement avec des intervenants des secteurs éducatif, judiciaire, sanitaire scolaire, social ou, plus rarement dans ce cadre, avec les parents. Les soignants doivent partager l'information nécessaire et suffisante qui permet au patient d'être accompagné dans son parcours de soins, avec un relais éducatif qui soutient les recommandations médicales, sans trahir l'alliance au sein du secret médical. Ce travail en réseau s'organise au cas par cas, avec l'accord du patient, dans la pleine responsabilité de l'exercice médical, avec parfois une autorité parentale vivante mais très éloignée. La coordination médicale du parcours de soins permet d'offrir une référence identifiable pour le patient, d'établir un projet de soin et de vérifier sa réalisation. Pour cette population, le parcours de soins doit pouvoir s'effectuer au sein d'une unité de lieu avec des soignants identifiés, dont les savoir-faire doivent aussi concerner la prise en charge d'une maladie chronique en lien avec un hyperspécialiste, jusqu'au moment où un passage en secteur de soins adulte devient possible.

Recommandations

American Academy of Pediatrics. Committee on Psychosocial Aspects of Child and Family Health and Committee on Adolescence. Sexuality Education for Children and Adolescents. Pediatrics. 2001 ; 108(2) : 498–502.

Fédération française anorexie boulimie : http://www.ffab.fr

Hagan JF, Shaw JS, Duncan PM, eds. Promoting healthy sexual development and sexuality. In : Bright futures : guidelines for health supervision of infants, children, and adolescents, 4th ed. Elk Grove Village, IL : American Academy of Pediatrics ; 2017.

HAS. Anorexie mentale : prise en charge. Juin 2010.

HAS. Contraception chez l'adolescente. Fiche mémo, mars 2018.

HAS. Manifestations dépressives à l'adolescence : repérage, diagnostic et prise en charge en soins de premier recours. Recommandations de bonne pratique, novembre 2014.

HAS/Anaes. Prise en charge hospitalière des adolescents après une tentative de suicide. Recommandations de bonne pratique, novembre 1998.

INPES. Entre nous – Comment initier et mettre en œuvre une démarche d'éducation pour la santé avec un adolescent ? Guide d'intervention pour les professionnels de santé, 2009.

OMS. Adolescents : risques sanitaires et solutions, 2018.

Environnement à risque

Coordonné par Antoine Bourrillon et Grégoire Benoist

PLAN DU CHAPITRE

Enfants victimes de sévices 187
Définitions 187
Épidémiologie 188
Diagnostic 188
Examens paracliniques 190
Prise en charge médicale 191
Prise en charge administrative et juridique ... 192
Suivi et mesures préventives 193
Cas particuliers 194
Conduites à risques 196
Jeux dangereux 196
Noyades 198

Enfants victimes de sévices

Antoine Bourrillon, Georges Picherot

La maltraitance à enfants est une situation fréquente, multiple dans ses aspects, souvent urgente. Le diagnostic est difficile à établir. Les erreurs dans les deux sens doivent être évitées : sous-évaluations ou surestimations.

La prise en charge médicale et administrative nécessite :

- un recueil anamnestique d'informations conduit à la fois avec prudence et rigueur ;
- un examen clinique systématique et complet ;
- des examens complémentaires systématiques ou orientés ;
- la rédaction systématique d'un certificat médical, à valeur juridique, descriptif, précis et non interprétatif ;
- le recours possible à une information préoccupante (IP administrative) ou au signalement (judiciaire).

Plusieurs lois récentes ont eu pour objectif d'améliorer le circuit de prise en charge de l'enfant et des familles, de développer la connaissance des professionnels, d'instaurer une politique de prévention. Avant tout, la protection de l'enfant passe par un diagnostic précoce permettant d'interrompre le processus traumatique et d'éviter les récidives dont la gravité est imprévisible. Elle a pour but de *« prévenir les difficultés auxquelles les parents peuvent être confrontés dans l'exercice de leurs responsabilités éducatives et d'accompagner les familles »*. L'intérêt de l'enfant, la prise en compte de ses besoins fondamentaux, physiques, intellectuels, sociaux et affectifs ainsi que le respect de ses droits doivent guider toutes décisions le concernant (art. L112-4 lois 2007 et 2016).

Définitions

- La **maltraitance** est définie par l'OMS comme *« toute violence physique, tout abus sexuel, tout sévice psychologique sévère, toute négligence lourde ayant des conséquences préjudiciables sur l'état de santé et, pour un enfant, sur le développement physique et psychologique »*.
- On entend par « violence physique » toute blessure résultant d'un traumatisme infligé à un enfant pour quelque raison que ce soit, c'est-à-dire un dommage tissulaire (ecchymose, brûlure, déchirure, piqûre, fracture, rupture de viscère, perte de fonction d'un membre ou d'un organe) dépassant le stade de la simple rougeur.
- On entend par « abus sexuel » toute participation d'un enfant à des activités sexuelles qu'il n'est pas en mesure de comprendre, qui sont inappropriées à son âge et à son développement psychosexuel, qu'il subit sous la contrainte ou par la violence ou encore la séduction, ou qui transgressent les tabous sociaux.
- On entend par « sévice psychologique » toute agression psychologique sévère ayant un caractère prolongé ou répété, une manifestation de cruauté mentale ou de rejet affectif, une punition ou exigence éducative inadaptées à l'âge de l'enfant ou à ses possibilités (*forcing*), le sadisme verbal, l'humiliation, l'exploitation, les harcèlements, qu'ils soient directs ou par l'intermédiaire des TIC – technologies de l'information et de la communication (cyberharcèlement par les réseaux sociaux et cyberviolences).
- Le « syndrome de Münchausen par procuration » est un type particulier de maltraitance dans laquelle les parents (habituellement la mère) allèguent des symptômes chez l'enfant, conduisant à de multiples examens ou interventions (le médecin étant utilisé comme promoteur de sévices).
- On entend par « négligence lourde » toute carence sévère ayant un caractère prolongé ou répété, de nature physique (alimentation, hygiène, soins médicaux, prévention), affective (sécurité) ou sociale (éducation, socialisation, instruction).
- L'enfant et l'adolescent confrontés aux violences conjugales sont considérés comme victimes de maltraitance car les conséquences peuvent être identiques.
- L'enfant peut être aussi parfois victime de maltraitance institutionnelle, définie par Tomkiewicz comme *« toute action commise dans et par une institution, ou toute absence d'action, qui cause à l'enfant une souffrance physique ou psychologique inutile »*

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

- Enfin, on regroupe sous le terme d'« enfants en risque » des enfants qui ne sont pas à proprement parler maltraités, mais dont les conditions d'existence risquent de mettre en danger la santé, la sécurité, la moralité, l'éducation ou la qualité des réponses aux besoins psychologiques quotidiens.

La maltraitance correspond à de nombreuses situations médico-sociales complexes, dont le dépistage nécessite une vigilance permanente.

Épidémiologie

Elle reste imprécise et difficile. Sur le plan international, on estime que 4 à 16 % des mineurs subiraient des actes de maltraitance. L'OMS (Organisation mondiale de la santé) constate que 25 % des enfants subiraient des violences (comprenant les actes de guerre et les situations de négligences étatiques).

En France, l'évaluation du nombre d'enfants en danger (enfants maltraités ou en risque) était publiée par l'ODAS (Observatoire décentralisé de l'action sociale) jusqu'en 2005 et reposait sur des extrapolations. Selon ces données, on comptait, en 2005, 97 000 enfants en danger, dont 20 000 maltraités et 77 000 en risque. Près de 59 % de ces cas étaient judiciarisés. L'entourage était responsable dans 80 % des cas. Près de 75 % des enfants hospitalisés pour mauvais traitements sont âgés de moins de 3 ans, près de 50 % de moins d'un an.

Parmi ces 20 000 enfants victimes de maltraitance en 2005, 6 400 ont subi des violences physiques, 4 700 des violences sexuelles, 3 800 des violences psychologiques et 5 100 des négligences lourdes. Une évaluation de l'évolution de ces situations de 1994 à 2005 avait montré une réelle augmentation mais, parallèlement, également une amélioration de leur détection par des professionnels mieux formés et informés.

La loi du 5 mars 2007 (loi n° 2007-293 réformant la protection de l'enfance) a créé des observatoires départementaux de la protection de l'enfance (ODPE), à visée essentiellement épidémiologique. L'Observatoire national de protection de l'enfance (ONPE) est chargé du recueil épidémiologique national.

Selon l'ONPE, dans son rapport 2018, 92 639 enfants ont fait l'objet en 2016 d'une saisine du juge des enfants tous motifs confondus (tableau 7.1).

Pour les médecins, le risque de rencontrer une situation de maltraitance a été évalué à 1 pour 100 consultations, ce qui le situe nettement au-dessus de toutes les pathologies graves.

Cent trente et un enfants sont décédés en 2016 des suites d'un infanticide (ONPE 2018).

Diagnostic

Circonstances de découverte

La maltraitance est un diagnostic difficile.

L'enfant peut être accompagné par un parent ou un autre adulte dans un contexte immédiatement évident de maltraitance mais, le plus souvent, celle-ci doit être suspectée derrière un autre motif de consultation :

- circonstances apparemment banales : traumatismes, chutes à répétition, ecchymoses ;
- signes fonctionnels divers : douleurs abdominales, céphalées, vomissements ;
- complications : crise convulsive, malaise avec pâleur (hématome sous-dural aigu), dénutrition ;
- troubles psycho-comportementaux : anxiété, apathie, dépression, troubles du sommeil ou scolaires.

La maltraitance doit être évoquée sur la conjonction de données anamnestiques, d'indices de suspicion clinique, et de résultats d'examens complémentaires systématiques ou orientés. Autant d'informations permises par une hospitalisation, au mieux consentie par la famille.

Les motifs de recours lors des situations de maltraitance sont multiples et non spécifiques.

Données anamnestiques

Le recueil de ces données peut être pratiqué au cours de l'examen physique ou au terme de ce dernier. Sa réalisation doit être assurée de manière progressive, sans chercher à obtenir un aveu de culpabilité ou à exprimer un jugement ou une accusation. L'analyse de ces données doit être prudente et critique, sans aboutir à des conclusions trop hâtives. Il convient de préciser notamment :

- la source des informations (parents ou accompagnants, enfant seul, personnel paramédical) ;
- les antécédents médicaux personnels (intoxication médicamenteuse, fractures) et familiaux ;
- la recherche de facteurs de risque environnementaux et individuels ;

Tableau 7.1 **Nouveaux mineurs au sujet desquels le juge des enfants a été saisi, selon l'origine de la saisine.**

Année	2006	2007	2008	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	2017
Total	**87 315**	**79 233**	**77 928**	**78 287**	**81 075**	**79 927**	**81 928**	**82 849**	**85 905**	**89 331**	**92 639**	**104 239**
Saisines du parquet	68 381	62 524	62 379	64 321	67 347	66 869	68 961	70 052	72 540	75 692	78 377	88 178
Saisines d'office	7 465	6 067	5 639	4 777	4 757	4 445	4 349	4 168	4 141	3 929	3 963	3 984
Père, mère, tuteur	9 658	9 114	8 657	8 018	7 765	7 586	7 408	7 434	7 562	7 915	7 560	7 764
Mineur	832	685	649	629	721	629	864	868	1 332	1 456	2 330	3 861
Gardien, personne ou service à qui le mineur est confié	979	843	604	542	485	398	346	327	330	339	409	452

Champ : France métropolitaine et départements et régions d'outre-mer (Drom), hors Mayotte.
Ministère de la Justice/SG/SEM/SDSE/tableaux de bord des juridictions pour mineurs.

- l'analyse du carnet de santé : consultations anormalement fréquentes dans les services d'urgences pédiatriques, courbes staturo-pondérales (hypotrophie, nanisme psychosocial), retard dans le calendrier vaccinal, irrégularités du suivi, nomadisme médical ;
- le mode de garde, un contexte actuel particulier dans la famille (licenciement, fatigue parentale, violences conjugales).

L'existence de facteurs de risque (tableau 7.2) ne traduit qu'une augmentation du risque de maltraitance, sans être une preuve indéniable de celle-ci. Ils peuvent être cumulatifs, voire multiplicatifs.

La maltraitance existe dans tous les milieux sociaux.

Retenir surtout comme éléments anamnestiques ayant une valeur d'orientation essentielle :
- le délai inexplicable entre le début des signes et la consultation médicale ;
- l'incohérence entre le motif invoqué de la consultation et le tableau clinique ainsi qu'entre l'âge de l'enfant et les lésions constatées ;
- l'inadéquation entre les explications fournies par les parents et les signes physiques observés ;
- l'absence de douleur reconnue par l'entourage dans un événement habituellement douloureux ;
- la responsabilité reportée sur une tierce personne ;
- le manque d'intérêt pour le pronostic des lésions constatées.

Indices de suspicion clinique

L'examen physique doit être complet, sur un enfant totalement déshabillé. L'enfant est mis en confiance, en évitant les gestes douloureux ou agressifs inutiles. La présence éventuelle d'une personne connue et/ou rassurante pour l'enfant peut l'apaiser.

Cet examen physique vise à :
- observer le comportement et les réactions de l'enfant (irritabilité, hostilité, indifférence) ;
- évaluer précisément la douleur ;
- analyser son aspect et son état général (hygiène corporelle, cassure pondérale) ;
- inspecter les téguments (encadré 7.1) ;
- évaluer les grands repères de l'acquisition et du développement psychomoteur ;
- évaluer la mobilité des membres et des articulations (fractures) ;
- palper la fontanelle antérieure chez le nourrisson (bombement) ;
- inspecter les organes génitaux externes et la région anale avec prudence ;
- demander selon les cas un fond d'œil (hémorragie rétinienne, œdème papillaire).

Il convient enfin d'éliminer d'autres diagnostics qui pourraient faire suspecter une maltraitance. Ainsi, on évoquera devant :
- des hématomes (fig. 7.1 à 7.3) : des troubles de l'hémostase, des jeux scolaires, des rituels d'endormissement ;
- des ecchymoses : des taches bleu ardoisé (anciennement dites mongoloïdes), des thérapeutiques parallèles ou rituelles (Cao-Gio asiatique) ;
- des brûlures accidentelles non infligées, des lésions vésiculobulleuses d'origine infectieuse ou allergique ;

Tableau 7.2 Facteurs de risque de maltraitance environnementaux et individuels.

Responsables de l'enfant	– Contexte socio-économique : chômage, pauvreté – Contexte familial : immaturité, jeune âge parental, monoparentalité, famille nombreuse, isolement, violences conjugales – Contexte psychologique : psychose, état dépressif, antécédents de sévices dans l'enfance – Addictions : éthylisme, toxicomanie
Enfant	– Terrain : prématurité, handicap physique ou intellectuel, séparations familiales prolongées en particulier en période néonatale – Comportement : pleurs incessants, troubles du comportement ou du sommeil
Fratrie	– Antécédents de situations suspectes : hospitalisations répétées, mort subite inexpliquée – Antécédents administratifs : placements, décisions judiciaires

Encadré 7.1 Lésions tégumentaires évocatrices de maltraitance

- Hématomes et ecchymoses :
  - morphologie : linéaire, en boucle (cravache, ceinture),
  - siège : visage, cuir chevelu, oreilles, parties couvertes (thorax, région dorsale, lombes).
- Brûlures :
  - morphologie : cigarettes,
  - siège : bouche, dos des mains.
- Autres : griffures, morsures, plaques de cheveux arrachés, traces de contention.



Fig. 7.1 Sévices physiques : flagellations.



Fig. 7.2 **Sévices physiques : hématomes des joues.**



Fig. 7.3 **Sévices physiques : hématomes des joues et de la face.**

- des fractures : des fragilités osseuses constitutionnelles (diagnostic difficile demandant une expertise), certaines pathologies beaucoup plus rares (scorbut, rachitisme).

L'essentiel est de ne pas méconnaître une affection potentiellement curable et/ou grave, et de ne pas impliquer à tort une famille par une suspicion de maltraitance, dont les conséquences pourraient être redoutables pour l'équilibre familial.

Retenir surtout comme indices de suspicion cliniques ayant une valeur d'orientation essentielle :
- la morphologie évoquant un objet traumatisant ;
- la topographie peu compatible avec une cause accidentelle ;
- le nombre ou le caractère répété dans le temps ;
- la coexistence d'éléments d'âge ou de nature différents ;
- l'incompatibilité avec l'âge : hématomes ou ecchymose du nourrisson ou fractures des os longs avant l'âge de la marche.

Examens paracliniques

Examens systématiques

Devant toute situation présumée ou avérée de maltraitance, on réalise :
- une NFS (numération formule sanguine avec dosage des plaquettes) et une étude complète de l'hémostase (dont facteur XIII) : recherche d'une pathologie hématologique ou de coagulation ;
- un bilan toxicologique : transaminases, recherche de toxiques ;
- des examens radiographiques du squelette (complet chez l'enfant de moins de 2 ans, en privilégiant les clichés centrés sur chaque segment : membres de face, rachis entier de face et profil, gril costal ; segments orientés au-delà de l'âge de 2 ans avec double lecture radiologique) ;
- imagerie cérébrale le plus souvent recommandée chez tout enfant d'âge < 2 ans : TDM (tomodensitométrie) cérébrale en phase aiguë, IRM en complément ou en 1re intention en absence de symptôme neurologique (https://sfip-radiopediatrie.org/references-medico-legales/).

L'analyse des radiographies effectuées (fig. 7.4) est en faveur d'une maltraitance si elle montre :
- des arrachements métaphysaires multiples et des décollements périostés (souvent latents) ;
- des fractures des os plats (crâne, côtes) ou du rachis, des os longs avant l'acquisition de la marche.



Fig. 7.4 **Sévices physiques : fractures des os de l'avant-bras.**

Le syndrome de Silverman est caractérisé par l'existence de lésions osseuses et de fractures multiples, souvent d'âges différents, avec présence de cals osseux, d'arrachements métaphysaires et de décollements périostés.

Examens orientés

Certains examens complémentaires sont orientés par la clinique :

- scintigraphie osseuse : diagnostic précoce de traumatismes osseux ;
- TDM cérébrale : recherche d'un hématome sous-dural aigu (traumatisme crânien) (fig. 7.5). Elle doit remplacer l'échographie transfontanellaire. Elle doit être complétée par une IRM dans le cadre du syndrome des bébés secoués ;
- échographie abdominale : recherche d'une rupture de viscère (traumatisme abdominal).

En cas de sévices sexuels, on réalise :

- des prélèvements locaux médicolégaux : la recherche de sperme (vulve, vagin, bouche) avec identification génétique est faite sur réquisition du procureur avec apposition de scellés ;
- des prélèvements bactériologiques à la recherche de gonocoque et *Chlamydia* ;
- des prélèvements sanguins : β-hCG (*human Chorionic Gonadotrophin*) chez les filles pubères, recherche d'une maladie transmissible (sérologies VHB, VHC, VIH [virus des hépatites B, C et de l'immunodéficience humaine]) avec accord selon l'âge, recherche de contamination syphilitique ;
- une analyse éventuelle des vêtements de l'enfant au moment des faits également médicolégale et sous scellés.

Prise en charge médicale

Prise en charge ambulatoire

Lors d'une consultation ambulatoire laissant suspecter une situation de maltraitance, le médecin traitant ne doit pas rester seul. Il peut choisir dans un premier temps et en l'absence d'urgence de demander une aide auprès des services de PMI (Protection maternelle et infantile) ou de l'ASE (Aide sociale à l'enfance). La plupart des CRIP (*cf. infra*) ont intégré un médecin (pédiatre ou généraliste) qui a un rôle d'aide à la prise en charge et au diagnostic pour les médecins traitants. Il peut aussi orienter l'enfant vers une structure hospitalière.

Attention

L'examen gynécologique en cas de suspicion d'abus sexuel doit être confié aux unités spécialisées.

Prise en charge hospitalière

L'hospitalisation est :

- souhaitable devant toute suspicion de maltraitance ;
- obligatoire en cas de maltraitance physique avérée ou de complications sévères de celle-ci.

Elle est au mieux consentie par la famille dans un climat de confiance et d 'alliance thérapeutique, l'accord de l'un des deux parents permettant cette démarche, que la raison donnée soit véritable ou prétexte.

En cas de refus dans une situation de danger immédiat, ou en cas de menace de retrait de l'enfant de l'hôpital,

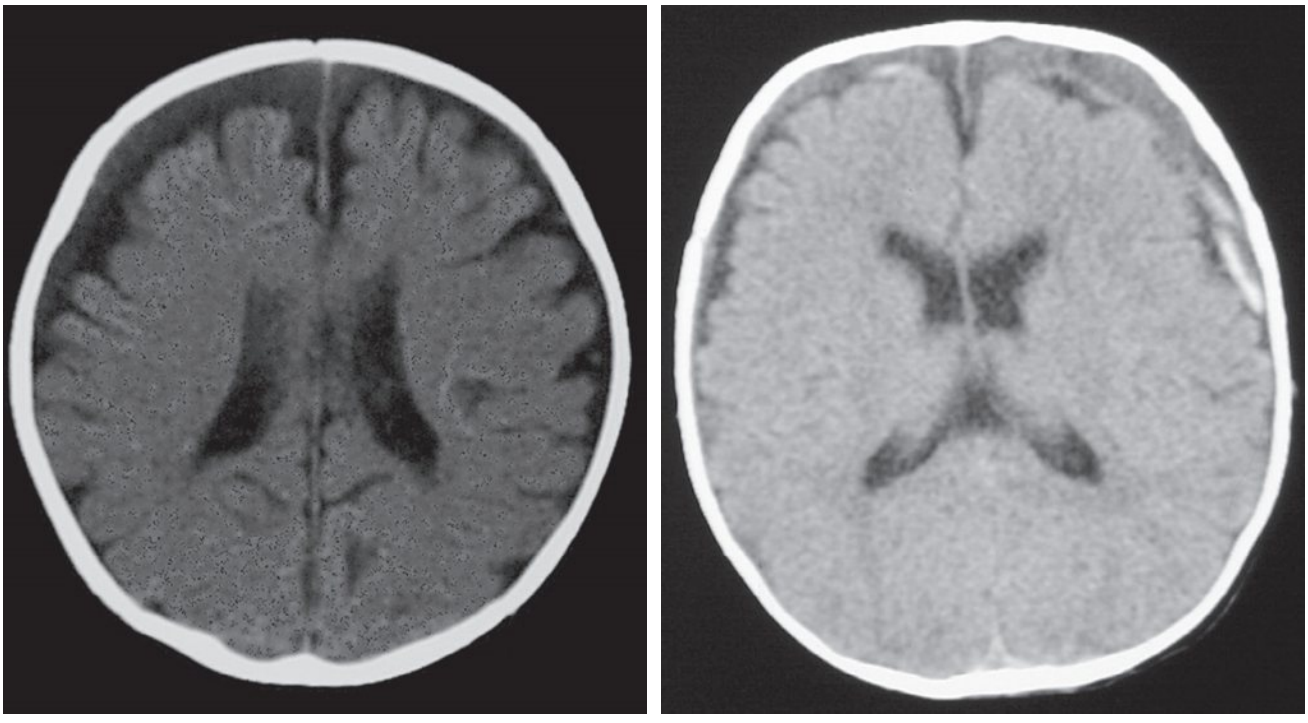


Fig. 7.5 Lésions traumatiques cérébrales évocatrices de maltraitance : lésions sous-durales, enfant secoué.

il est nécessaire de faire appel en urgence au procureur de la République ou à son substitut, et de rédiger un signalement avec demande de placement protecteur (OPP – Ordonnance de placement provisoire), permettant le maintien légal de l'enfant au sein de la structure hospitalière.

L'hospitalisation a pour principales missions :
- de traiter les situations d'urgences : hématome sous-dural aigu, fractures ;
- d'assurer l'antalgie et les soins d'éventuelles lésions tégumentaires ;
- de protéger l'enfant : éloignement de personnes potentiellement hostiles ;
- de l'observer dans un milieu neutre, d'analyser son entourage ;
- de réaliser de manière pluridisciplinaire un bilan médico-psycho-social ;
- de rédiger un certificat médical initial voire un signalement administratif ou judiciaire.

L'hospitalisation est une mesure de protection immédiate dans toutes les situations de danger.

Mesures à visée étiologique

Des unités spécialisées médicojudiciaires pédiatriques ont été créées dans la plupart des hôpitaux. Elles sont coordonnées par des pédiatres en relation ou formés à la médecine légale pédiatrique. Elles coordonnent la prise en charge étiologique en suivant l'enfant pendant tout son parcours.

Un traitement spécifique de chaque lésion constatée, selon l'urgence des situations, s'impose :
- en cas de lésions neurologiques : collaboration ou transfert éventuel en milieu neuro(chirurgical) ;
- en cas de lésions orthopédiques : collaboration ou transfert éventuel en milieu orthopédique ;
- en cas de lésions tégumentaires : soins des plaies et des brûlures, SAT-VAT (sérologie – vaccination antitétanique).

En cas d'abus sexuel, on doit envisager :
- une contraception orale postcoïtale dans un délai maximal de 72 heures (pilule du lendemain) ;
- la prévention ou le traitement de maladies sexuellement transmissibles (gonocoque, *Chlamydia*).

Traitement symptomatique

La prise en charge de la douleur physique est importante afin d'éviter toute source complémentaire d'angoisse chez l'enfant maltraité, et de permettre un climat de confiance pour l'observation et le recueil d'informations hospitalières. La douleur est le plus souvent sous-évaluée dans les contextes de maltraitance par l'entourage mais aussi par les professionnels soignants.

Un soutien psychologique, pour l'enfant mais aussi pour les membres de la famille, et ce quelles que soient les circonstances, est toujours utile.

Prise en charge administrative et juridique

Cette partie de la prise en charge, essentielle dans un contexte médico-légal, comporte :
- systématiquement : la rédaction d'un certificat médical initial descriptif non interprétatif ;
- selon les faits et la coopération de la famille : OPP, signalement.

Certificat médical initial

Le certificat médical initial est descriptif et non interprétatif. Le médecin doit se montrer vigilant lors de sa rédaction, en se limitant aux constatations objectives des lésions, et en rapportant, sans interprétation personnelle, les déclarations de la victime et/ou de son accompagnant citées entre guillemets. Il doit être systématiquement rédigé par un docteur en médecine, au terme de l'examen clinique. Il sert à la transmission du signalement ou de l'information préoccupante (*cf. infra*). Il doit être compréhensible par les structures non médicales auxquelles il est transmis. Un exemple de certificat médical initial est présenté dans l'encadré 7.2.

Encadré 7.2 **Exemple de certificat médical initial**

- Identité et qualité du médecin signataire, signature, cachet
- Identité du patient (si doute : « déclarant se nommer… »), date de naissance, adresse
- Identité du destinataire du certificat
- Date et heure de l'examen
- Faits allégués par le patient, rapportés sur le mode déclaratif (le patient rapporte « … »)
- Antécédents susceptibles d'aggraver les lésions ou d'apprécier la vulnérabilité médico-légale
- Lésions constatées après examen physique (± photos), rapportées sur le mode descriptif et non interprétatif
- Constatations négatives (pas de…)
- Résultats des examens complémentaires réalisés
- Soins éventuellement apportés

Si ce certificat doit être toujours rédigé, les modalités de son éventuelle transmission aux autorités compétentes dépendent des circonstances.

Dans le cadre d'une suspicion de maltraitance, le certificat ne doit jamais être remis aux parents, aux accompagnants, à un avocat. Il est dirigé selon le cas vers l'autorité judiciaire (signalement) ou administrative (CRIP) (*cf. infra*).

Le certificat médical ou signalement ne doit jamais contenir : d'interprétation personnelle, d'avis sur les auteurs présumés ni leur nom, de tout élément que le médecin n'a ni constaté ni entendu.

La rédaction d'un certificat médical initial descriptif non interprétatif est systématique.

Information préoccupante et signalement

Depuis la loi de protection de l'enfance de 2007, les certificats médicaux faits devant une suspicion de maltraitance peuvent être de deux types : l'information préoccupante (ancien signalement administratif) et le signalement (judiciaire) selon l'adressage souhaité en fonction essentiellement de la gravité.

Information préoccupante

Une « information préoccupante » est définie comme tout élément d'informations (sociales, médicales ou autres), quelle que soit sa provenance, susceptible de laisser craindre qu'un enfant se trouve en situation de danger ou de risque de danger.

La CRIP est la « Cellule départementale de recueil des informations préoccupantes ». De composition multidisciplinaire, elle dépend des conseils départementaux. Elle a un rôle de conseils et d'aide à l'orientation. Elle a comme objectifs :

- centraliser à l'échelle du département toutes les informations préoccupantes concernant les mineurs ;
- évaluer les situations afin de les transmettre aux services compétents ;
- harmoniser les pratiques sur l'ensemble du territoire national ;
- conseiller les personnes (médecin ou non médecin) confrontées à une situation de suspicion de maltraitance.

Elle privilégie les aides éducatives, les actions administratives et le maintien familial mais elle peut aussi transmettre un signalement judiciaire si elle juge que la situation relève de cette autorité.

Signalement

Le signalement est devenu, depuis la loi du 5 mars 2007, l'envoi du certificat médical avec toutes les modalités de rédaction citées plus haut au procureur de la République chargé des mineurs. Le signalement judiciaire s'impose devant toutes les situations de maltraitance grave (fracture, secousses, lésion physique), d'impossibilité de protection et de nécessité d'éloignement du milieu habituel, de refus d'hospitalisation si celle-ci est nécessaire ou de toute suspicion d'agression sexuelle.

Une copie du signalement peut être adressée à la CRIP. La loi prévoit l'information des parents en cas de signalement. Cela peut être difficile pour un médecin isolé. Lorsque les parents acceptent l'hospitalisation, la rédaction du signalement est faite par l'unité pédiatrique spécialisée.

Les suites du signalement seront une enquête pénale, un placement éventuel de l'enfant pendant le temps de l'enquête et une saisine du juge des enfants.

Ainsi, au terme de la loi du 5 mars 2007, le signalement judiciaire s'impose devant toute situation grave et de tout abus sexuel. Une information préoccupante dirigée vers la CRIP est indiquée dans les autres situations. Pour les deux actions, le médecin transmet un certificat médical rédigé selon des règles précises.

Suivi et mesures préventives

Suivi

Selon l'importance des faits allégués, et le mode de signalement réalisé, le suivi est réalisé de manière multidisciplinaire par le médecin traitant, la PMI, les services départementaux de l'ASE, l'unité spécialisée hospitalière pédiatrique médicolégale, le juge des enfants. L'objectif commun est de protéger l'enfant en maintenant le plus possible le lien affectif entre l'enfant et sa famille. Dans ces contextes difficiles, il est très important d'accompagner sur le long terme cet enfant et cette famille en établissant les bases d'un projet d'avenir raisonnable.

Le parcours des enfants victimes de sévices est marqué par des complications susceptibles de survenir à court et moyen terme telles que des troubles comportementaux, des conduites à risque et addictions, voire la reproduction de maltraitance vis-à-vis de ses descendants. Ces graves événements traumatiques de l'enfance peuvent aussi être en lien avec des pathologies somatiques de l'adulte. De nombreux travaux scientifiques montrent que ces enfants gardent une « vulnérabilité latente », terrain de nombreuses pathologies.

Toute suspicion ou maltraitance avérée doit, dans la mesure du possible, bénéficier d'un suivi au long cours.

Mesures préventives

La prise en charge préventive s'inscrit au premier plan des objectifs de la réforme de la protection de l'enfance.

La prévention primaire comporte de nouvelles actions déterminées par la loi du 5 mars 2007 (fig. 7.6) et les lois complémentaires de 2015 et 2016 :

- entretien médico-social au 4e mois de grossesse, mettant en place des mesures d'accompagnement ;
- extension du nombre de visites obligatoires dans l'enfance et l'adolescence (PMI, médecine scolaire) ;
- nouvelles missions de l'ASE : soutiens matériels, éducatif et psychologique ;
- meilleure connaissance des situations de danger intrafamilial, en particulier les violences conjugales.

La prévention secondaire a pour mission de soustraire, s'il y a lieu, les enfants aux risques de danger :

- ordonnance de placement provisoire ;
- signalement judiciaire.

La prévention tertiaire a pour objectif d'éviter les récidives :

- maintien des enfants en danger (ou qui risque de l'être) dans une situation de lien avec l'entourage ;
- surveillance régulière et prolongée au décours des situations de maltraitance ;
- sécurisation du parcours de l'enfant en protection de l'enfance ;
- adaptation du statut de l'enfant placé sur le long terme.

Un travail national a été effectué en 2017 sur les « Besoins fondamentaux de l'enfant en situation de protection ».

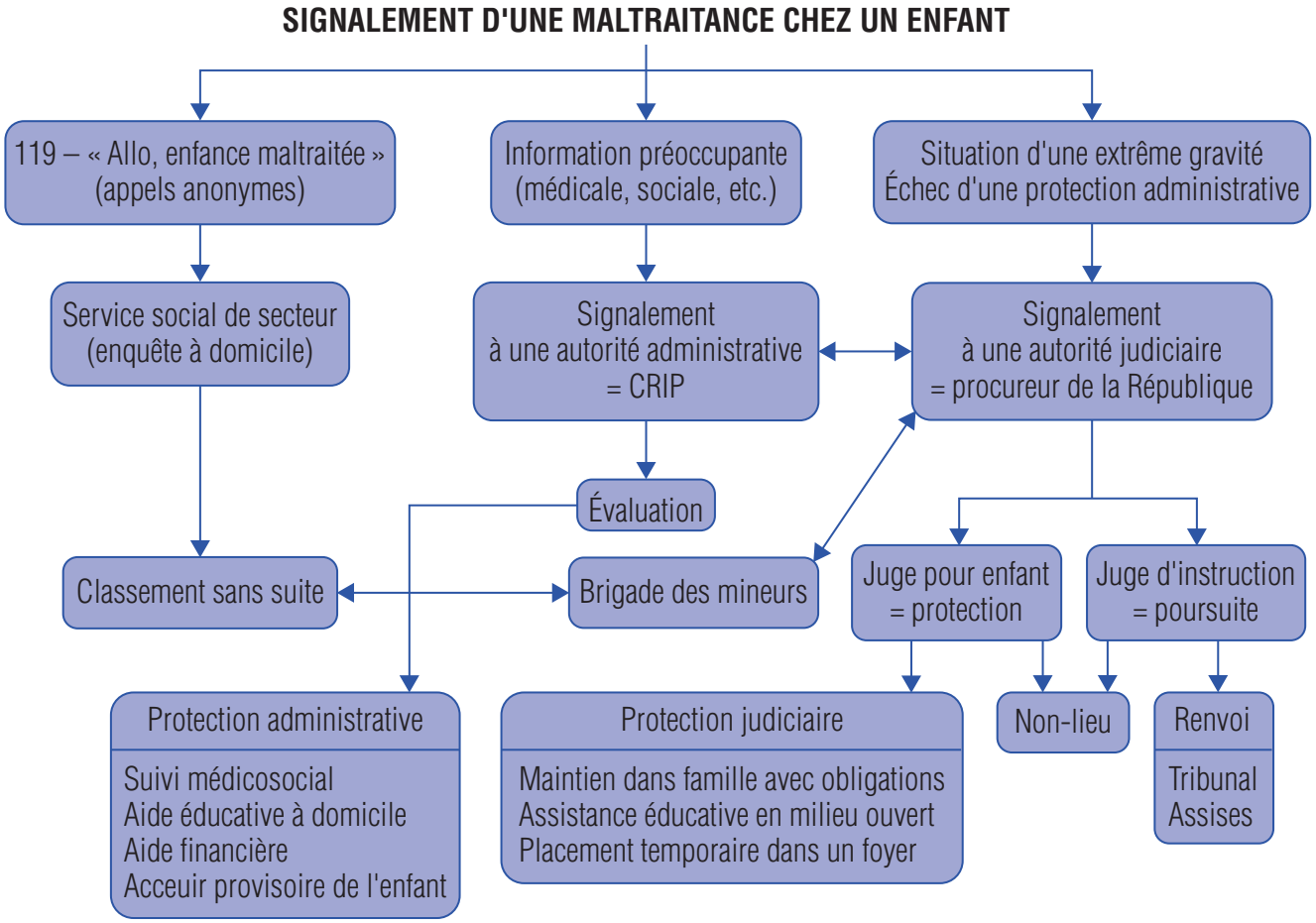


Fig. 7.6 Parcours du signalement.

Toute démarche est assurée au nom de l'intérêt premier de l'enfant en respectant ses besoins fondamentaux.

Cas particuliers

Syndrome du bébé secoué (SBS) et hématome sous-dural

Il résulte du secouement violent et volontaire d'un jeune nourrisson (avant 1 an et avec un âge moyen de 5 mois), par un adulte, souvent dans un contexte de pleurs incessants.

En raison du poids élevé de la tête de l'enfant par rapport au tronc, de la faiblesse de la musculature cervicale et de sa tenue insuffisante, de la largeur des espaces sous-arachnoïdiens et du faible degré de myélinisation cérébrale, le mouvement induit par le secouement entraîne une mobilité du cerveau au sein de la boîte crânienne, et ainsi de possibles déchirures vasculaires des veines ponts.

Le nourrisson est le plus souvent pris par les épaules ou le thorax, et secoué avec des mouvements d'avant en arrière très violents. Ces secousses violentes entraînent des hémorragies intracérébrales (sous-durales, HSD), oculaires, accompagnées d'un œdème cérébral.

Les auteurs du secouement sont dans tous les cas l'entourage immédiat de l'enfant : parents mais aussi les adultes en position de garde (assistante maternelle).

Les circonstances de découverte clinique sont variables selon la gravité :

- le décès, possible au décours immédiat du secouement ou au cours de l'évolution ;
- la détresse neurologique aiguë : malaise grave ou coma, convulsions, symptômes liés à une hypertension intracrânienne (par la présence de l'HSA et de l'œdème cérébral : vomissements, bombement de la fontanelle), hémiplégie ou tétra/paraplégie, troubles neurovégétatifs ;
- les troubles associés : pâleur, ecchymoses aux points d'enserrement (épaule, thorax) ;
- les signes à distance de l'épisode aigu : macrocrânie (lié à l'HSD) ou séquelle en particulier neurologique.

Les examens complémentaires nécessaires au diagnostic sont :

- l'examen du fond d'œil qui retrouve des hémorragies rétiniennes bilatérales souvent massives presque constantes dans le syndrome du bébé secoué ;
- l'imagerie cérébrale par TDM sans injection qui montre les hémorragies intracérébrales sous forme d'HSD la plupart du temps plurifoccaux prédominants aux vertex, mais aussi très souvent un œdème cérébral associé. Les fractures du crâne sont rares car dans la plupart des SBS, il n'y a pas de traumatisme direct ;

- une IRM, systématiquement effectuée dans un délai rapide associant imagerie cérébrale et médullaire haute pour préciser le diagnostic et fixer le pronostic ;
- des clichés de squelette complet à la recherche de fractures associées, en particulier costales ;
- une numération formule sanguine pour évaluer la spoliation ainsi qu'un bilan complet de coagulation pour éliminer une pathologie pouvant expliquer les saignements.

La prise en charge est lourde. L'hospitalisation est bien sûr indispensable dans tous les cas.

Une prise en charge en réanimation pédiatrique est souvent indiquée au stade initial pour le maintien des fonctions vitales, le traitement des convulsions, la lutte contre l'œdème cérébral.

Le traitement neurochirurgical peut comporter une évacuation simple par ponction transfontanellaire (rarement efficace car les HSD sont souvent multiples) ou une dérivation externe pour lutter contre l'hypertension intracrânienne.

La prise en charge médicosociale est faite en milieu pédiatrique au décours de la réanimation avec l'aspect somatique initial et de surveillance prolongée. Les aspects sociojuridiques sont associés. Le SBS est une maltraitance à enfant et doit faire l'objet d'un signalement judiciaire.

Les conséquences de ces secouements dans le cadre du SBS sont graves. Selon les études à long terme, seuls 10 % des enfants évoluent sans séquelles. Celles-ci sont principalement sensorielles (cécité ou malvoyance), neurologiques (cérébrales ou médullaires), cognitives. La mortalité est importante et variable selon les séries de 10 à 40 % des cas.

La prévention doit être systématiquement abordée avec tout parent au début de la grossesse ou tout adulte en âge de procréer. Elle porte sur deux aspects : le danger des secousses et l'attitude devant les pleurs de l'enfant.

L'information des parents sur les dangers du secouement d'un enfant est fondamentale.
Elle est associée à une information sur l'attitude parentale ou adulte en responsabilité de garde devant les pleurs du nourrisson.

Abus sexuel

Ce type de maltraitance est souvent commis par un adulte bien connu de l'enfant (parent ou membre de la famille, enseignant ou éducateur). Les fausses allégations d'un enfant sont rares, et il n'appartient pas au médecin de douter de la véracité des faits.

La rétraction après une première révélation signe souvent une conduite d'adaptation, devant renforcer la présomption et non l'infirmer.

Le diagnostic est souvent difficile et peut être évoqué sur :

- le récit de l'enfant ;
- des troubles somatiques indirects : douleurs abdominales ou pelviennes, récurrence inexpliquée de cystite ou de vulvite, infections génitales à germes inhabituels pour l'âge (*Chlamydia*), saignement vaginal ou rectal, grossesse chez l'adolescente ;
- des troubles psychocomportementaux : énurésie secondaire récente, chute des performances scolaires ou problèmes de discipline, syndrome dépressif, agressivité, mutisme, comportements à connotation sexuelle (masturbation, jeux érotiques), tentative de suicide (ou suicide), troubles du comportement alimentaire.

Dans ce contexte, il convient d'être rigoureux en :

- recueillant très précisément les paroles de l'enfant et/ou les circonstances qui ont amené à la suspicion d'abus ;
- fixant le degré d'urgence par rapport à l'ancienneté supposée des faits (si < 48 heures : urgence des explorations) ;
- évaluant la possibilité de protection par l'entourage, du risque psychologique, en particulier suicidaire ;
- pensant aux risques d'infections sexuellement transmissibles (IST) et de grossesse (contraception d'urgence).

L'examen général est toujours possible à la recherche de signes de maltraitance.

Les examens gynécologiques et anaux requièrent une expertise importante **et** sont à confier aux unités pédiatriques hospitalières.

L'accompagnement de l'enfant au décours de ces traumatismes associe une surveillance médicale et une prise en charge psychologique. La suspicion d'abus sexuels chez l'enfant implique un signalement judiciaire.

L'abus sexuel est une situation sévère de maltraitance où les appels à l'aide sont parfois dissimulés derrière des signes fonctionnels variés, et dont le pronostic psychologique ultérieur est lourdement engagé.
La prise en charge relève d'unités spécialisées.

Des textes à connaître pour le médecin autour du secret médical

Article 226-13 du Code pénal

« La révélation d'une information à caractère secret par une personne qui en est dépositaire […] est punie d'une peine d'emprisonnement et de 15 000 € d'amende. »

Article 226-14 du Code pénal

« L'article 226-13 n'est pas applicable dans les cas où la loi impose ou autorise la révélation du secret. En outre il n'est pas applicable :

- *à celui qui informe les autorités judiciaires, médicales ou administratives de privation ou de sévices y compris lorsqu'il s'agit d'atteintes ou de mutilations sexuelles […] qui ont été infligées à un mineur ou une personne qui n'est pas en capacité de se protéger […] ;*
- *au médecin ou à tout autre professionnel de santé qui, avec l'accord de la victime, porte à la connaissance du procureur de la République ou de la cellule de recueil, de traitement et d'évaluation des informations préoccupantes relatives aux mineurs en danger ou qui risquent de l'être, les sévices ou privations qu'il a constatés, sur le plan physique ou psychique, dans l'exercice de sa profession et qui lui permettent de présumer que des violences physiques, sexuelles ou psychiques de toute nature ont été commises. Lorsque la victime est un mineur ou une personne qui n'est pas en mesure de se protéger en raison de son âge ou de son incapacité physique ou psychique, son accord n'est pas nécessaire […] »*

Clarification complémentaire par la loi n° 2015-1402 du 5 novembre 2015

« Le signalement aux autorités compétentes effectué dans les conditions prévues au présent article ne peut engager la responsabilité civile, pénale ou disciplinaire de son auteur, sauf s'il est établi qu'il n'a pas agi de bonne foi. »

Conduites à risques

Bertrand Chevallier

Jeux dangereux

La pratique des jeux dangereux par l'enfant d'âge scolaire est un phénomène préoccupant, mal connu des familles, des enseignants et des médecins. Il s'agit essentiellement de jeux d'agression, et de jeux de non-oxygénation dont les enfants méconnaissent la dangerosité. Les médecins d'enfants se doivent d'être informés de ces pratiques et de leurs complications parfois redoutables, physiques, cognitives et psychiques, afin de savoir repérer les signes évocateurs, informer les enfants des risques, et contribuer à la prévention.

Typologie des jeux dangereux

Quelle définition ?

Trois grandes catégories de jeux dangereux doivent être distinguées : les jeux de non-oxygénation, appelés actuellement « jeux » d'évanouissement, les « jeux » d'agression et les « jeux » de défis.

Jeux dits de non-oxygénation ou d'asphyxie (*choking games*)

Ils consistent, par un mécanisme de compression sternale (ou cervicale) ou par une strangulation, à percevoir certaines sensations : visions pseudo-hallucinatoires, vertiges, impression de planer, états euphoriques, voire un certain degré d'excitation sexuelle.

Le mécanisme est complexe, associant une hypoxie cérébrale provoquée et des variations brutales de la capnie.

Ces jeux peuvent être pratiqués par l'intermédiaire d'une tierce personne (strangulation) ou seuls (auto-strangulation) au moyen d'un lien serré autour du cou (corde, écharpe, ceinture, etc.).

Lorsqu'ils sont pratiqués seuls, ces jeux ont le plus souvent lieu au domicile de la famille, alors que lorsqu'ils sont pratiqués à plusieurs, l'école reste un lieu privilégié ainsi que les centres de loisirs et les colonies de vacances.

Les dénominations de ces jeux sont diverses : du simple mais déjà dangereux « jeu de la tomate » pratiqué par les plus jeunes (dès 3–4 ans), jusqu'au « jeu du foulard », appelé aussi « rêve indien », « rêve bleu », « jeu du cosmos » ou autre.

Jeux d'agression

Ils s'intègrent dans le phénomène dit de harcèlement ou *bullying* défini par des phénomènes d'agressions répétées et systématiques d'élèves aux dépens d'autres élèves, surtout en groupe.

Ses formes sont variées : violences physiques, coups, racket, extorsion d'argent, dépouillement des effets personnels, mais aussi verbales ou psychologiques : injures (racistes, sexistes), humiliation, intimidation, voire totale mise à l'écart.

Dans ces jeux d'agression, on distingue les jeux intentionnels et les jeux contraints :

- dans les jeux intentionnels, tous les enfants disent jouer de leur plein gré. Ils connaissent les règles et donc les risques qu'ils encourent : celui d'être victime, de recevoir des coups, d'être humilié ou, à l'inverse, celui de devoir frapper ou humilier un copain. Ces jeux sont nombreux, baptisés de noms sans cesse évolutifs : jeu du cercle infernal, jeu de la cannette, jeu du mikado, etc. ;
- dans les jeux contraints, l'objectif est d'agresser et humilier un enfant désigné par le groupe, mais qui n'a pas choisi de « jouer » et qui n'a pas donné son consentement. Le jeu se complète par la diffusion des films des agressions par les téléphones portables et internet. L'utilisation des moyens de communication modernes permet ainsi l'extension du *cyberbullying*.

Jeux de défis

Ces jeux s'appuient sur la recherche de l'exploit, du défi conduisant le préadolescent ou l'adolescent à pratiquer des activités de plus en plus dangereuses pour impressionner son entourage, le plus souvent un groupe de pairs. Le souhait de voir son exploit raconté, voire filmé est très présent dans cette situation spécifique.

Que sait-on des profils des enfants qui y participent ?

Dans le cas des jeux de non-oxygénation ou d'évanouissement

Certains traits de comportement peuvent être plus marqués, tels qu'un intérêt pour la prise de risque, l'hyperactivité, voire certaines tendances dépressives (besoin de restaurer un sentiment d'identité défaillant).

Un certain nombre de ces enfants s'adonnent à ces jeux par **curiosité**. Ces enfants sont en règle sains et sans difficultés psychologiques particulières. D'autres, au contraire, vont répéter cette pratique jusqu'à **l'addiction**. Les **enfants vraiment suicidaires** sont rares.

Dans le cas des jeux d'agression

- Les **agresseurs** sont le plus souvent des garçons lorsque la violence physique est employée mais les filles participent également lorsqu'il s'agit essentiellement de violences psychologiques. Certains agresseurs sont actifs (*les meneurs*), souvent impulsifs, avec une tendance à l'emportement rapide, la recherche de la domination ou la volonté d'imposer certains comportements à d'autres.
- Les **victimes**, malgré le côté aléatoire apparent de leur choix, sont le plus souvent des enfants ou adolescents timides qui apparaissent alors comme des proies faciles. Certains d'entre eux peuvent attiser certaines jalousies ou envies en raison de leurs compétences scolaires, de leur milieu socio-économique ou de simples particularités physiques (taille, poids, disgrâce quelconque, habillement, couleur des cheveux, etc.).

La pratique et ses conséquences

Déroulé de la pratique

Les jeux de **non-oxygénation ou d'évanouissement** suivent un rituel identique : une hyperventilation obtenue par

quelques flexions rapides des genoux et de grandes inspirations débute cette séquence. Les pouces d'un camarade (ou un lien, foulard, etc.) compriment alors les carotides au point d'interrompre la circulation sanguine cérébrale. C'est lors des minutes qui suivent et qui précèdent la perte de connaissance que le sujet ressent différentes sensations : vertige, impression de planer, vision floue, hallucinations visuelles ou auditives. Lorsque le jeune a repris ses esprits, soit spontanément, soit réveillé par l'un des assistants à cette pratique, il raconte ses visions qu'il cherche à partager avec le groupe de pairs. Dans la phase d'initiation, ce jeu se pratique en groupe (cour de récréation, toilettes de collège) à l'abri des regards des adultes. En pratique solitaire, le danger est mortel car lors de la perte de connaissance, l'enfant s'effondre, ce qui conduit à une pendaison.

Conséquences immédiates

Ces pratiques reconnaissent des conséquences importantes tant sur le plan physique que psychologique.

- Quel que soit le jeu pratiqué, un obstacle à la ventilation ou à la circulation a pour conséquence un état d'hypoxie cérébrale qui, dans l'immédiat, se manifeste chez l'enfant par des bourdonnements d'oreille, des tapes sourdes au niveau des tempes, une vision double, des hallucinations visuelles variées, une impression de planer au-dessus du sol, une impression d'objets qui se déplacent et des phénomènes physiques tels qu'une lourdeur dans les jambes ou, du fait de la strangulation, des rougeurs au niveau du visage.
- La durée et l'intensité de la strangulation ou de la compression peuvent induire des complications neurologiques d'intensité variable.
- Peu appuyée, la compression des vaisseaux du cou intéresse surtout la circulation veineuse responsable d'un œdème cérébral par blocage du retour veineux du cerveau et d'une hypercapnie.
- Lorsque la pression exercée est plus forte, touchant les carotides, le cerveau est privé d'oxygène et selon la durée de l'acte, peuvent survenir une perte de connaissance, une souffrance cérébrale avec des lésions cérébrales définitives (surdité, cécité, état grabataire, etc.) et un coma irréversible.
- Après la perte de connaissance qui apparaît très rapidement après les premiers signes, des convulsions peuvent survenir.
- Après l'arrêt de l'hypoxie à ce stade, la récupération peut être complète ; mais pendant un certain nombre d'heures, et parfois même de jours, on peut observer des troubles de l'équilibre, des tremblements fins des extrémités, des troubles moteurs, des difficultés à la marche et à la montée des escaliers, une confusion de l'enfant, une désorientation temporospatiale, une amnésie complète des phénomènes que l'enfant a pu percevoir avant la perte de connaissance et l'hypoxie, et une amnésie complète de l'évènement lui-même.
- Les enfants présentent le plus souvent des signes physiques d'œdème du cerveau avec des hémorragies intraoculaires et des lésions de saignement (pétéchies ou purpura) sur la peau (cou, visage).
- Le décès est constant lorsque la durée de l'hypoxie cérébrale atteint 4 minutes.

Conséquences à moyen et long terme : encéphalopathie anoxique aiguë et conséquences des pratiques régulières

- Les pratiques répétées de jeux d'évanouissement induisent des signes souvent peu spécifiques tels que des maux de tête réguliers, des vertiges, des troubles du comportement et du sommeil, des difficultés scolaires.
- Les conséquences physiques de la pratique des jeux d'agression sont également très lourdes et on décrit des fractures de la colonne vertébrale, des traumatismes crâniens, voire des ruptures d'organes (foie, rate, rein, organes génitaux). Les enfants victimes sont sujets à des manifestations psychotraumatiques (troubles du sommeil, symptômes anxiodépressifs, phobies scolaires, idéations suicidaires avec parfois des passages à l'acte).

Quelques chiffres

- La pratique concerne les enfants de 5 ans (jeu de la tomate) à 17 ans (jeux du foulard).
- La moyenne des pratiquants est âgée de 11 ans ½ ; 50 % sont des garçons.
- Quinze à 25 % des enfants de fin d'école primaire y ont joué au moins une fois et près de 40 % d'entre eux ont déjà vu cette pratique en cours d'école.
- Dix pour cent des pratiquants viennent consulter pour des symptômes conséquence de ces pratiques (urgences, neuropédiatrie, ophtalmologie, pédopsychiatrie, ORL).
- On recense depuis 10 ans en France entre 10 et 16 décès annuels dus à ces jeux, dont 90 % concernent les garçons et surviennent lorsque l'enfant ou l'adolescent joue seul.

Prévention

Prévention primaire

Elle consiste en l'information des enfants et des familles, la formation des enseignants et des médecins. Certaines interventions sont efficaces :

- **sollicitation et participation active** et interactive des élèves, sans se réduire à une simple transmission d'informations ;
- **adaptation aux tranches d'âge** (maturité chez les plus jeunes, compétences d'ordre social pour les adolescents), **aux groupes à risques** (compétences plus spécifiques : gestion de la colère, capacité d'autorégulation, etc.) ;
- **inscription dans la durée** (répétées tout au long de la scolarité de l'enfant et coordonnées avec les programmes scolaires) ;
- action **sur plusieurs facteurs simultanément** (famille, enseignants, associations, professionnels de santé, environnement scolaire).

Prévention secondaire

Certains signes doivent être repérés par les parents (encadré 7.3) et doivent conduire à évoquer ces pratiques et à en parler avec l'enfant et l'adolescent. Il s'agit surtout de signes physiques, de troubles du comportement, d'une baisse de rendement scolaire.

Encadré 7.3 **Signes éventuels devant alerter l'entourage**

- Traces suspectes sur le cou (parfois camouflées)
- Lien, corde, ceinture, traînant sans raison auprès du jeune
- Maux de tête parfois violents, récidivants, douleurs auriculaires
- Diminution de concentration
- Rougeurs suspectes au visage
- Bruits sourds dans la chambre ou contre le mur (chute dans le cas d'une pratique solitaire)
- Questions posées sur les effets, les sensations, les dangers de strangulation

Certains symptômes peu spécifiques, en raison de leur chronicité, l'absence de cause évidente constituent des signes d'alerte que le professionnel de santé ne peut méconnaître (encadré 7.4).

Encadré 7.4 **Symptômes peu spécifiques mais dont le caractère récidivant, inexpliqué doit faire évoquer ce mécanisme**

- Céphalées chroniques
- Baisse brutale de la vision
- Vertiges, malaise, fléchissement scolaire
- Troubles auditifs à type d'hypoacousie, bourdonnements
- Purpura pétéchial récidivant au niveau du visage
- Troubles du sommeil, fatigue chronique

La suspicion de cette pratique conduit à :

- rechercher d'autres conduites à risque et proposer une aide psychothérapique ;
- explorer le contexte familial et parfois, en cas de doute, faire rechercher certains profils ou situations environnementales sous-tendant ces pratiques.

La prévention secondaire passe aussi par la définition d'une conduite à tenir cohérente autour d'un cas survenu dans un établissement scolaire ou dans un cadre institutionnel.

La Direction générale de l'enseignement scolaire, sous l'égide du ministère de l'Éducation nationale, a réalisé un guide d'intervention en milieu scolaire destiné à servir de support pour les formations concernant les jeux dangereux qui seront mises en place dans les académies (disponible sur : education.gouv).

Conclusion

Les jeux dangereux, notamment les « jeux d'évanouissement », sont un phénomène préoccupant dans les pays développés. Les différentes enquêtes conduisent à dire qu'un enfant sur 8 a déjà joué à un de ces jeux et que les filles semblent de plus en plus concernées. D'où l'importance de la prévention qui passe bien sûr par l'éducation, c'est-à-dire informer sur la pratique de ces jeux les différents acteurs concernés que sont les adolescents, mais aussi les parents, les professionnels de la santé et de l'éducation. L'action d'éduquer passe aussi par l'apprentissage de **l'identification des signaux d'appel** tels que l'**anxiété**, la **crainte envers l'école**, les **traces physiques**. Après un accident ou un incident, le message adressé aux élèves doit être bénéfique dans le sens où il est nécessaire de **rappeler la loi et la citoyenneté** comme le respect dans la cour de l'école, la **défense du corps** et la capacité de dire non à toute sollicitation qui ne plaît pas.

Noyades

Chez les enfants de 1 à 14 ans, la noyade représente la 2e cause de décès accidentel après les accidents de la circulation et la 1re des causes de mortalité dans les accidents de la vie courante, principalement entre 1 et 4 ans. Ce mécanisme accidentel occasionne parfois chez les survivants de lourdes séquelles neurologiques. La lutte contre la noyade suppose un suivi épidémiologique rigoureux permettant le développement de programmes de prévention et la mise en place d'une chaîne de survie de qualité, depuis la réanimation primaire sur les lieux, jusqu'à la prise en charge hospitalière.

Définition

En 2003, l'*International Liaison Committee on Resuscitation* (ILCOR) a proposé une définition simple de la noyade : *« état résultant d'une insuffisance respiratoire provoquée par la submersion ou l'immersion en milieu liquide »*. Cela implique la présence d'une interface air/liquide à l'entrée des voies aériennes empêchant la respiration. Cette définition reste inchangée quel que soit le devenir de la victime.

Les équipes de secours extrahospitalier françaises classent les noyades en 4 stades de gravité croissante :

- *aquastress* : accident aquatique sans inhalation liquidienne. La victime est angoissée et répond au stress émotionnel et physique par une hyperventilation, une tachycardie, des frissons et des tremblements ;
- *petite hypoxie* : expression clinique modérée avec encombrement liquidien bronchopulmonaire, cyanose des extrémités. La victime est angoissée, épuisée et hypotherme ;
- *grande hypoxie* : la victime est obnubilée ou comateuse et présente une détresse respiratoire aiguë ;
- *anoxie* : arrêt cardiorespiratoire en cours d'installation ou avéré et coma aréactif.

Épidémiologie

Mortalité – Morbidité

L'enquête InVS 2015 recense en France 293 noyades accidentelles chez les 0–13 ans (22 % des noyades). Parmi ces enfants, 45 (16 %) sont décédés.

Les enfants de moins de 6 ans représentent 29 décès, soit 62 % de l'ensemble des décès par noyade de l'enfant de moins de 13 ans ; 61 % des enfants décédés sont de garçons. Plus de la moitié des noyades en piscine privée concerne des enfants de moins de 6 ans, ainsi que 2/3 des noyades en lieux « rares » (baignoire, bassin, puits, fosse septique, etc.). Les noyades en baignoire sont particulièrement graves avec 40 % de décès et 7 % de séquelles neurologiques.

Facteurs de risques et de protection

Les circonstances de survenue fréquemment retrouvées lors des noyades de l'enfant sont :

- le fait de ne pas savoir nager (57 % des moins de 6 ans, 42 % des moins de 13 ans) ;
- le manque de surveillance par un adulte (53 % des moins de 6 ans, 40 % des moins de 13 ans avec un nombre de décès significativement plus important dans ce cas) ;
- une chute (48 % des moins de 6 ans, 27 % des moins de 13 ans).

Le port d'équipements de protection individuels (brassards, bouée, maillots de bain à flotteurs), rarement retrouvé (13 % des moins de 6 ans), est toujours associé à la survie de l'enfant. Sont donc recommandés l'apprentissage de la nage pour tous les enfants dès 6 ans, la surveillance rapprochée par les adultes et l'utilisation d'équipements de protection individuels. La présence d'un dispositif de sécurité (barrière, couverture) lors des noyades en piscine privée familiale des enfants de moins de 6 ans se montre plutôt efficace avec la survenue de décès uniquement lorsqu'il est inexistant, non conforme ou inopérant (alarme non ou mal branchée).

Physiopathologie

- L'hypoxie est la conséquence la plus néfaste de la noyade. Elle est multifactorielle : apnée volontaire, puis laryngospasme secondaire à la présence de liquide dans les voies aériennes supérieures et inhalation de liquide entraînant une altération du poumon (œdème pulmonaire) par destruction du surfactant, collapsus alvéolaire, atélectasie et effet shunt intrapulmonaire.
- L'hypothermie est constante et relève de plusieurs mécanismes :
  - par conduction et convection forcée vers l'extérieur, d'autant plus marquée chez le nourrisson en raison de l'importance relative de sa surface cutanée ;
  - par évaporation pendant la phase de sauvetage ;
  - par refroidissement interne par le liquide dégluti.
- La durée de l'hypoxie, la survenue d'une hypercapnie, d'une acidose respiratoire puis métabolique induisent une défaillance cardiocirculatoire et un œdème cérébral post-anoxique qui peuvent conduire au décès de l'enfant.

Prise en charge préhospitalière

Sortir l'enfant de l'eau le plus vite possible tout en le gardant en position horizontale.

L'incidence des traumatismes rachidiens étant faible en cas de noyade (0,5 %), l'immobilisation du rachis cervical, difficile dans l'eau, n'est pas requise sauf en cas d'anamnèse (plongeon, toboggans aquatiques, sports mécaniques) ou de signes cliniques de traumatismes évidents.

L'attitude dépend alors de la situation clinique de l'enfant, après s'être assuré de signes d'une activité circulatoire (perception du pouls carotidien).

Avant l'arrivée de secours médicalisés

Enfant conscient sans trouble respiratoire

- Retirer les vêtements trempés et essuyer la peau de l'enfant.
- Mettre en décubitus latéral de sécurité.

Troubles respiratoires avec activité circulatoire efficace

- Désobstruction des voies aériennes supérieures si nécessaire, sonde gastrique si elle est disponible.
- Première manœuvre de réanimation à effectuer : assistance ventilatoire par bouche à bouche (masque et Ambu® dès que possible). Il peut être difficile de maintenir la tête de la victime hors de l'eau et de pratiquer le bouche-à-bouche. Le bouche-à-nez est alors une alternative.

Trouble de conscience et arrêt cardiorespiratoire

Massage cardiaque effectué sur un plan dur associé à l'assistance ventilatoire.

À l'arrivée des secours médicalisés

- Si le patient est conscient, l'oxygénothérapie est délivrée par l'intermédiaire d'un masque. La ventilation spontanée en pression expiratoire positive (VS-PEP) est intéressante dans ces circonstances.
- En cas d'absence de respiration spontanée ou d'insuffisance respiratoire aiguë, et si le score de Glasgow est < 6, le patient est intubé et ventilé mécaniquement après la pose d'une sonde gastrique afin que l'eau ingérée ne soit pas à l'origine de perturbations hydroélectrolytiques ou d'inhalation bronchique.
- En cas de fibrillation ventriculaire, une défibrillation peut être effectuée.
- Le patient est enveloppé dans une couverture isotherme qui diminue les pertes par évaporation et par convection.

Prise en charge hospitalière

Les risques secondaires (hors situation d'aquastress) sont l'apparition d'un syndrome de détresse respiratoire aiguë (SDRA) dans les 72 heures, d'une pneumonie ou d'une encéphalopathie post-hypoxique avec ou sans œdème cérébral, principale cause de décès hospitalier. Le bilan initial détermine la conduite à tenir :

1. **enfant conscient sans signe d'inhalation** :
   - réchauffer et surveiller 6 à 24 heures,
   - en l'absence d'apparition de signes de SDRA, autoriser le retour à domicile,
   - l'antibioprophylaxie n'est pas recommandée, en dehors des noyades en eaux très souillées (égouts) ;
2. **enfant avec une hypothermie modérée (28–33 °C) et bien tolérée sur le plan hémodynamique** : réchauffer lentement (1 °C/h) à l'aide de couvertures chauffantes, de perfusions chaudes et de réchauffements des gaz inspirés ;
3. **enfant avec une hypothermie sévère (< 28 °C) ou mal tolérée sur le plan hémodynamique** :
   - réchauffer plus rapidement (irrigation gastrique ou vésicale, circulation extracorporelle),
   - maintenir un réchauffement actif jusqu'à 32–34 °C, puis une température en dessous de 37 °C ;

4. **enfant avec des signes d'insuffisance respiratoire** : procéder à l'intubation et la ventilation mécanique avec PEP élevée, transférer en soins intensifs ;
5. **enfant avec des troubles de la conscience** :
   - traiter d'éventuelles convulsions,
   - mesurer la glycémie,
   - éviter l'installation secondaire d'une hypoxie ou d'une hypotension.

Prévention

- Assurer une surveillance permanente, surtout lorsque l'on sait qu'un enfant peut se noyer en moins de 3 minutes dans 20 cm d'eau, sans un bruit : ne pas laisser seul un enfant de moins de 2 ans dans la baignoire et éviter les sièges de bain, les anneaux, etc.
- Être vigilant avec un enfant qui ne sait pas nager à proximité des points d'eau : lacs, étangs, piscines.
- Équiper les enfants qui ne savent pas nager de brassards adaptés à leur taille, leur poids et leur âge, et ce dès qu'ils sont à proximité de l'eau. Ces brassards doivent porter le marquage CE et indiquer la norme NF 13138-1. *Les matelas, bateaux pneumatiques et autres bouées ne protègent pas de la noyade.*
- Sécuriser sa piscine : en complément des mesures de prévention, l'installation de dispositifs de sécurité est obligatoire, notamment pour les piscines privées. La loi en prévoit de plusieurs types : les barrières, abris ou couvertures (qui empêchent physiquement l'accès au bassin et sont particulièrement adaptés pour les jeunes enfants) et les alarmes sonores d'immersion ou périmétriques (qui informent de la chute dans l'eau ou de l'approche du bassin). Attention cependant, ces dispositifs ne remplacent pas la surveillance active et permanente d'un adulte.

Recommandations

HAS. Maltraitance chez l'enfant : repérage et conduite à tenir. Fiche mémo, juillet 2017.

HAS. Repérage et signalement de l'inceste par les médecins : reconnaître les maltraitances sexuelles intrafamiliales chez le mineur. Recommandations de bonne pratique, mai 2011.

HAS. Syndrome du bébé secoué et traumatisme crânien non accidentel par secouement. Recommandations de bonne pratique, juillet 2017.

Loi du 5 mars 2007 (n° 2007-293 réformant la protection de l'enfance). JO du 6 mars 2007.

Organisation des soins autour de l'enfant

Coordonné par Brigitte Chabrol

PLAN DU CHAPITRE

Protection maternelle et infantile (PMI) 201
Médecine scolaire. 204
Enfant en situation de handicap. 207
Hospitalisation à domicile (HAD) 209
Maison des adolescents 212
Enfant migrant en conditions de vie précaires . . . 215

Protection maternelle et infantile (PMI)

Véronique Dufour, Estelle Riblier

La protection maternelle et infantile (PMI), souvent mal identifiée par le monde médical, mérite pourtant d'être mieux connue et reconnue. Discrète dans ses actions, ses missions sont multiples et englobent toute la prévention pour la santé de la femme, de l'enfant et de sa famille.

Historique et évolution des missions

- Créée par ordonnance en 1945, dans le but de réduire la mortalité infantile et la morbidité périnatale, la PMI voit le jour avec la mise en place de consultations gratuites, prénatales et de l'enfant jusqu'à 6 ans.
- Depuis 1983, avec la décentralisation, la PMI est confiée aux conseils départementaux.
- La loi du 18 décembre 1989 redéfinit ses missions : « Promouvoir la santé médico-psycho-sociale de l'enfant et de sa famille ».
- La PMI a évolué vers une prise en charge globale de la santé de la mère, de l'enfant de moins de 6 ans et des futurs parents.

Le Code de la santé publique définit les missions de la PMI.

Le service départemental de PMI placé sous la responsabilité du président du Conseil départemental est dirigé par un médecin, il assure :

- des consultations prénatales, postnatales et des actions de prévention médico-sociales en faveur des femmes enceintes et d'accompagnement des parents ;
- des consultations et des actions de prévention pour les enfants de moins de 6 ans ;
- des activités de planification et d'éducation familiale ;
- des actions de prévention et de dépistage des troubles physiques, psychologiques et sensoriels des jeunes ;
- l'édition et la diffusion des carnets de santé de l'enfant et des carnets de maternité ;
- la réception des certificats de santé (8e jour, 9e et 24e mois) et la production de statistiques et d'enquêtes épidémiologiques ;
- la participation, par les lois de 2007 et de 2016, aux actions de prévention de mauvais traitements et de prise en charge des mineurs maltraités.

On voit ainsi comment les missions du service de PMI ont évolué : centrées dans l'immédiat après-guerre sur la réduction de la mortalité maternelle et infantile et de la morbidité infantile, elles se sont étendues progressivement pour inclure la périnatalité au sens large.

Bénéficiaires des interventions

- La population générale : demande spontanée des familles, mise à disposition des différentes interventions.
- Des familles plus vulnérables, dans le cadre de la prévention précoce (familles repérées comme pouvant être en difficultés par différentes sources d'information) : proposition de service et travail en partenariat avec les services hospitaliers, sociaux ou spécialisés.
- Des enfants signalés comme pouvant être en danger : suite à un appel au SNATEM (Service national d'accueil téléphonique pour l'enfance en danger – 119), demande d'information de la CRIP (Cellule de recueil des informations préoccupantes), « soit transmis » c'est-à-dire informations complémentaires à la demande du parquet des mineurs.

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

Missions (fig. 8.1)

Planification familiale et éducation familiale

- Agrément et contrôle des centres de planification et éducation familiale (CPEF).
- Informations : contraception, éducation des jeunes, dépistage IST (infections sexuellement transmissibles), prévention des IVG (interruption volontaire de grossesse).
- IVG médicamenteuses.
- Consultations gynécologiques.
- Entretiens individuels avec des conseillères conjugales.

Professionnels

Sages-femmes, conseillères conjugales, médecins généralistes et gynécologues, psychologues.

Période prénatale, pendant la grossesse

- Consultations prénatales :
  - suivi médical en consultation dans les centres de PMI, gratuité pour les non assurées sociales ;
  - consultations de sages-femmes de PMI possibles dans les maternités, en centre de PMI et en CPEF (l'organisation peut être différente suivant les départements) ;
  - possibilité de suivi de grossesse et examens complémentaires, échographie.
- Permanences de sages-femmes en centre de PMI.
- Visites à domicile par une sage-femme de PMI sur des critères médico-psycho-sociaux à différencier de l'HAD (hospitalisation à domicile),
- Entretien prénatal précoce au 4e mois de la grossesse.
- Carnets de maternité (édition et diffusion selon les besoins des départements).
- Staff de parentalité : instance le plus souvent mensuelle de réflexion autour des situations à risque, repérées par la maternité ou les partenaires réunissant au minimum :
  - l'équipe hospitalière (médico-psycho-sociale) de la maternité et d'autres services ;
  - à la PMI : médecin responsable de territoire et/ou de secteur, sage-femme, puéricultrice.
- Participation aux réseaux de santé de périnatalité qui tendent à coordonner l'action de tous les opérateurs sanitaires et médico-sociaux.
- Réunions de futurs parents.
- Préparation à l'accouchement.

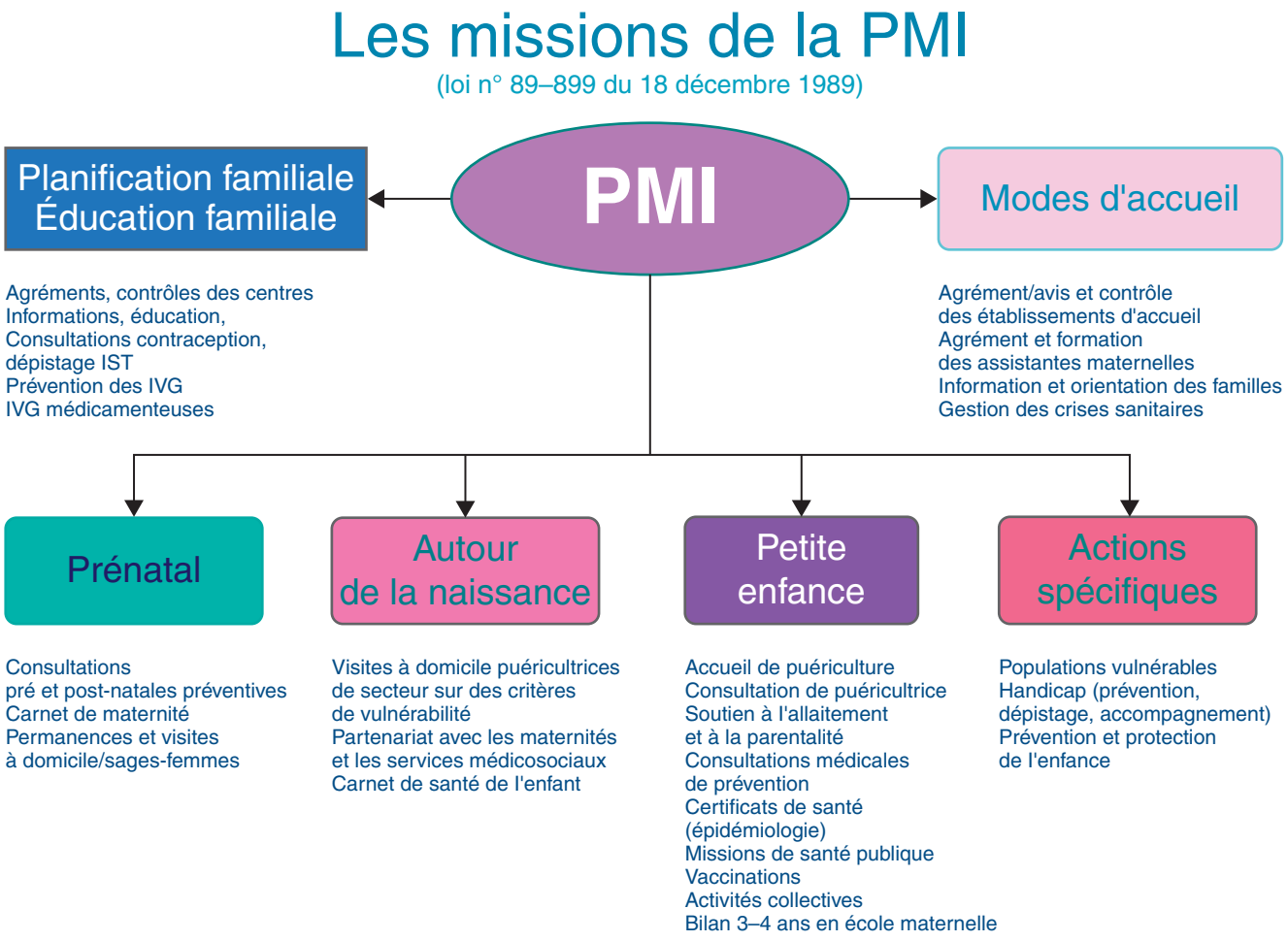


Fig. 8.1 Les missions de la Protection maternelle et infantile (PMI). IST : infection sexuellement transmissible ; IVG : interruption volontaire de grossesse.

Professionnels

Sages-femmes, médecins généralistes et gynécologues, psychologues.

Autour de la naissance

- Proposition d'accompagnement précoce à domicile ou en centre de PMI, dès la sortie, par les puéricultrices.
- Identification des besoins des familles.
- Renforcement de la prévention précoce par proposition d'accompagnement sur critères ciblés.
- Carnets de santé (édition et diffusion selon les besoins du département).
- Consolidation du lien entre les puéricultrices de PMI et les sages-femmes libérales pour les sorties « PRADO ».
- Travail avec les réseaux périnatals.
- Travail pluridisciplinaire entre les différents professionnels de PMI.
  Pour cela, différents outils sont nécessaires :
- les staffs maternité/PMI : rencontre hebdomadaire à la maternité des puéricultrices de secteur de PMI avec les équipes de maternité pour envisager une aide la plus précoce possible des familles qui en ont besoin par ces mêmes puéricultrices à la sortie de la maternité ;
- les rencontres régulières entre les assistantes sociales de secteur et les puéricultrices de PMI pour envisager des aides conjointes à ces familles.

Il en ressort des propositions d'accompagnement précoce à domicile, dès la sortie de la maternité, par les *puéricultrices de PMI*, sur demande spontanée de la famille et/ou **sur des critères ciblés** :

- santé de la mère et/ou de l'enfant ;
- champ psycho-relationnel ;
- soutien des compétences parentales ;
- protection de l'enfance en partenariat avec les services sociaux ;
- critères sociaux, s'ils sont associés aux critères précédents.

Le rôle de la puéricultrice à domicile et en centre de PMI est primordial et permet :

- l'évaluation de la santé de l'enfant et de son environnement ;
- l'écoute, des conseils de puériculture, un soutien à l'allaitement et à la parentalité ;
- des actions d'éducation à la santé (température, soins, traitements médicamenteux, vitamines) et de prévention du syndrome du bébé secoué, de la mort subite du nourrisson, des accidents domestiques, etc. ;
- l'observation de l'enfant dans son milieu et à l'extérieur, des interactions parents-enfants, de l'environnement ;
- la réassurance de la mère sur les capacités de son bébé et ses propres compétences ;
- l'information sur les ressources « petite enfance » du quartier, lieux d'accueils parents-enfants (maison verte par exemple), modes d'accueil, etc. ;
- l'accompagnement physique possible des familles vers des consultations spécialisées si nécessaire : secteur de pédopsychiatrie, CAMSP (centre d'action médicosociale précoce), hôpital, assistante sociale, etc. par les puéricultrices ;
- la mise en relation avec d'autres partenaires ;
- l'identification des besoins des familles et leur prise en charge : TISF (travailleuse en intervention sociale et familiale), orientation ci-dessus nommée, hôpital, CAMSP, centre de PMI, UPE (unité petite enfance psychiatrique), etc.

Professionnels

Puéricultrices, auxiliaires de puériculture, sages-femmes, médecins, psychologues, psychomotriciens, interprètes, médiateurs, agents de service spécialisés à l'accueil.

Petite enfance

- En centre de protection infantile :
  - pesées, conseils, soins de puériculture, soutien à l'allaitement (pour tous) ;
  - suivi médical préventif gratuit de la naissance à 6 ans (examens dits « obligatoires ») ;
  - vaccinations avec une mise à disposition variable selon les départements ;
  - dépistage organisé : vue, audition, troubles du langage ;
  - missions de santé publique : consultations spécifiques pour prématurés vulnérables dans le cadre des réseaux de santé périnatals, lutte contre saturnisme, l'obésité, etc. ;
  - activités collectives ;
  - accompagnement et soutien à la parentalité.

Professionnels

Puéricultrices, auxiliaires de puériculture, sages-femmes, médecins pédiatres et généralistes formés à l'examen de l'enfant, psychologues, psychomotriciens, interprètes, médiateurs, agents de service spécialisés à l'accueil.

- Bilans de santé préventifs à 3–4 ans en école maternelle selon les moyens mis en œuvre par le département.
- Certificats de santé et données épidémiologiques.

Actions spécifiques : travail pluridisciplinaire et travail de partenariat

Intérêt de croiser les regards, complémentarité des services

- Auprès de populations socialement défavorisées ou psychologiquement vulnérables, souvent en partenariat avec des associations spécialisées.
- Dans le handicap : prévention, dépistages, accompagnement vers la prise en charge, appui des demandes d'accueil, partenariat avec les CAMSP et autres structures spécialisées.
- Dans la prévention et la protection de l'enfance :
  - autour de la naissance :
    - évaluation à domicile par puéricultrices de PMI et/ou sages-femmes et travail d'évaluation avec le médecin de secteur et le psychologue de territoire,
    - réseau périnatalité, staff de parentalité, staffs maternité/PMI dans toutes les maternités parisiennes ;
  - en protection infantile :
    - travail au niveau des centres de consultation (réunions sur situations complexes),
    - travail des médecins et puéricultrices de PMI avec les CMP adultes et CMP enfants (centres médico-psychologiques), les services sociaux, les services d'AED (Actions éducatives départementales) :

contrat entre la famille et le département, et d'AEMO (Actions éducatives en milieu ouvert) ordonnées par le juge d'enfant, l'ASE (Aide sociale à l'enfance), les associations, les CAMSP, les hôpitaux, les médecins libéraux, etc.

Loi du 5 mars 2007 réformant la protection de l'enfance

- La réforme de 2007 a renforcé la compétence médico-sociale du service départemental de la PMI reconnu comme un acteur majeur de la protection de l'enfance.
- Elle renforce :
  - la collaboration entre les différents services partenaires concourant à la protection des enfants ;
  - la prévention précoce.
- Le président du département est chef de file et coordinateur de la protection de l'enfance.

Loi du 14 mars 2016 déterminant la protection de l'enfant

« *La protection de l'enfant vise à garantir la prise en compte des besoins fondamentaux de l'enfant, à soutenir son développement physique, affectif, intellectuel et social et à préserver sa santé, sa sécurité, sa moralité et son éducation dans le respect de ses droits* » (art. L. 112-3).

La réforme de 2016 permet :

- l'évaluation par une équipe pluridisciplinaire ; les professionnels, sauf exception, sont différents de ceux chargés du suivi ;
- l'évaluation de la situation de l'ensemble des mineurs d'un même foyer ;
- le recueil de l'avis des professionnels ou des personnes qui connaissent le mineur dans son quotidien ou dans le cadre de soins ou d'accompagnement après information des parents ;
- la réponse de l'évaluation en 3 mois ;
- la désignation dans chaque département d'un médecin référent pour la protection de l'enfance chargé de l'organisation et de la coordination entre les services départementaux et les médecins libéraux et hospitaliers ;
- l'envoi tous les 6 mois d'un rapport au juge des enfants pour les enfants de moins de 2 ans bénéficiant d'une mesure judiciaire.

Modes d'accueil

- Agrément/avis et contrôle des établissements d'accueil des enfants de moins de 3 ans (par les médecins et/ou par les puéricultrices de PMI).
- Agrément et formation des assistantes maternelles.
- Information et orientation des familles.
- Gestion des crises sanitaires : par exemple rougeole, infections invasives à méningocoques, coqueluche, teigne, gale, syndrome mains-pieds-bouche, varicelle, etc.
- Projet d'accueil individualisé (PAI), essentiellement allergie alimentaire et asthme.
- Contrôle des obligations vaccinales.
- Travail pluridisciplinaire afin de :
  - repérer les enfants porteurs de troubles de développement ;
  - repérer les enfants en souffrance (négligence, maltraitance, prise en charge inadaptée) ;
  - soutenir les familles des enfants en difficulté ;
  - soutenir les enfants des familles en difficulté.

Professionnels

Puéricultrices, médecins, psychologues, psychomotriciens, assistantes sociales, éducatrices de jeunes enfants, auxiliaires de puériculture, agents de service spécialisés.

Après cette énumération des actions au sens large de la PMI, il est une réalité de terrain que l'on ne peut nier. Actuellement, en 2019, la PMI rencontre une pénurie de moyens telle que son avenir pourrait être compromis. À la demande de la ministre des Solidarités et de la Santé et de la ministre de la Cohésion des territoires et des Relations avec les collectivités territoriales, de nombreux travaux se mettent en place pour mieux répondre aux difficultés de financement de la PMI et au problème de démographie des professions de santé concourant à la PMI.

La PMI est actuellement le seul acteur dans l'organisation des soins autour de l'enfant qui a une vue d'ensemble sur les différents milieux de vie du jeune enfant : la famille, les lieux d'accueil petite enfance, l'école maternelle, etc. Son travail pluridisciplinaire avec la maternité, les hôpitaux, le monde libéral, les CAMSP, CMP et autres services doit permettre une approche globale de la santé de l'enfant et de sa famille. Pour cela, la PMI doit rester accessible à tous, avec une attention particulière pour les personnes en situation de vulnérabilité.

Médecine scolaire

Pierre Bégué

La santé « scolaire » a beaucoup évolué ces dernières décennies, orientée vers le bien-être physique, moral et psychique des élèves. Pour les 12 millions d'élèves que compte la France, l'école est le lieu d'enseignement où leur personnalité doit se construire, à la condition que l'environnement soit favorable. Les enfants passent la moitié de leur temps éveillé à l'école entre 6 et 16 ans. Combinant de façon égalitaire prévention et éducation pour la santé, l'école devrait procurer des solutions adaptées à tous les élèves, y compris les plus vulnérables ou en situation de handicap.

De la médecine de dépistage à la promotion de la santé

La notion de médecine scolaire a émergé au Siècle des Lumières car les philosophes s'intéressaient à l'éducation des enfants et à l'hygiène. Une médecine des écoles fut promulguée par Lakanal en 1793, mais il fallut attendre la fin du XIX^e^ siècle pour introduire l'éducation à la santé dans le système scolaire national. L'école de Jules Ferry fut surtout orientée vers l'hygiène et l'éducation physique des élèves. C'est seulement en 1946 que des ordonnances posèrent les bases d'un service national scolaire et universitaire. La santé scolaire dépendait de l'Éducation nationale (EN) en 1946, puis du ministère de la Santé en 1964 et, de nouveau, du ministère de l'EN en 1984 et jusqu'à ce jour. Ces allers et retours traduisent l'ambiguïté de la place de la santé scolaire dans la gouvernance nationale.

Aujourd'hui, ses objectifs sont beaucoup plus ambitieux que ceux des ordonnances de 1946. On est passé du simple dépistage à la promotion de la santé chez l'enfant et l'adolescent. Le concept de « médecine » scolaire a évolué vers celui de « santé » scolaire, selon les 7 axes de promotion de la santé à l'école de la loi du 8 juillet 2013. Trois termes, définissant les missions, figurent dans les textes organisant la santé scolaire en France :

- la promotion de la santé ;
- l'éducation pour la santé ;
- le parcours éducatif de santé.

En 1991, le service de la médecine scolaire fut remplacé par le **service de promotion de la santé en faveur des élèves**, rattaché au ministère de l'EN. La promotion de la santé, formalisée en 1986 dans la charte d'Ottawa, est un processus global donnant aux populations les moyens d'assurer un plus grand contrôle sur leur propre santé et d'améliorer celle-ci. Elle comporte les démarches essentielles de dépistage, en particulier par les examens obligatoires de 6 et 11 ans. Elle concerne aussi les enfants ayant des problèmes médicaux spécifiques ou des handicaps pour assurer leur bien-être et leur réussite à l'école.

L'éducation pour la santé vise à développer des comportements responsables et à éduquer à la citoyenneté, ce qui est du ressort de toute la communauté éducative : hygiène de vie, éducation à la sexualité, éducation nutritionnelle, prévention des jeux dangereux, des addictions, des écrans, du mal-être. Faisant partie du socle commun des connaissances, l'éducation à la santé est formalisée par le projet d'établissement, et mise en pratique par le Comité d'éducation à la santé et à la citoyenneté (CESC) créé en 2006 pour les établissements du second degré. Il a pour mission de « *contribuer à l'éducation à la citoyenneté, de préparer le plan de prévention de la violence, de proposer des actions pour aider les parents en difficulté, de définir un programme d'éducation à la santé et à la sexualité et de prévention de conduites à risques* ».

Le parcours éducatif de santé, mis en place en 2016, décrit ce qui est offert aux élèves en matière de santé à l'échelon de l'école, de la circonscription et de l'établissement scolaire en articulation étroite avec leur territoire.

La médecine scolaire au sein de l'Éducation nationale

La politique de santé en faveur des élèves est organisée à tous les niveaux de l'institution scolaire : national, académique, départemental et local. La tutelle de la mission de promotion de la santé est exercée au ministère de l'EN par la sous-direction de la vie scolaire (Direction générale de l'enseignement scolaire, DGESCO).

L'académie est la circonscription administrative de référence de l'EN. Il existe 17 régions académiques créées en 2016 au sein desquelles se regroupent 30 académies, 26 en métropole et 4 en Outre-mer. Chaque académie est placée sous l'autorité d'un recteur, nommé par le président de la République. Chaque service départemental de l'EN est dirigé par un directeur académique des services de l'EN. Le recteur d'académie est responsable de la totalité du service public de l'éducation dans l'académie, de la maternelle à l'université, ainsi que pour les établissements privés. L'inspecteur d'académie est le représentant du recteur à l'échelon départemental.

Sous l'égide du ministre de l'EN, la DGESCO élabore la politique éducative et pédagogique et assure la mise en œuvre des programmes d'enseignement des écoles, des collèges, des lycées et des lycées professionnels. La sous-direction de la « vie scolaire » comporte un bureau de la santé, de l'action sociale, de la sécurité, avec en particulier un médecin de l'EN conseiller technique.

Acteurs de la santé scolaire

« *La promotion de la santé à l'école relève des personnels médicaux, infirmiers et sociaux de l'éducation nationale, travaillant en équipes pluri-professionnelles. L'ensemble des personnels de la communauté éducative participe à cette mission.* » Ce sont les termes adoptés en février 2019 dans la loi pour l'école de la confiance.

Médecins scolaires

Ils appartiennent à trois catégories :

- **les médecins titulaires**, ou « **médecins de l'Éducation nationale** » (MEN), dont le corps a été créé en 1991, sont recrutés sur concours. Les candidats admis reçoivent une formation théorique à l'École des hautes études en santé publique de Rennes, dont la durée varie de 8 à 16 semaines selon leur expérience professionnelle. En outre, une formation spécialisée transversale (FST) de médecine scolaire a été créée en 2017, concrétisant ainsi la spécificité de cette profession. Les MEN sont sous l'autorité hiérarchique de l'inspection d'académie mais ils gardent leur indépendance professionnelle. Leurs missions ont été redéfinies par une circulaire de novembre 2015 séparant les missions des médecins et celles des infirmières. Un nombre de 5 000 élèves par médecin était retenu en 2004. Mais le nombre des médecins scolaires n'a cessé de décroître, passant de 2 000 en 2006 à moins de 1 000 en 2019, avec un taux moyen d'encadrement variant de 2 000 à 46 000 élèves par médecin ;
- **les médecins vacataires et des médecins contractuels**, recrutés sans concours pour combler les déficits, mais dont le recrutement est actuellement très faible (7,2 % des médecins scolaires) ;
- **les médecins scolaires « municipaux »**, également recrutés sans concours par les municipalités d'une douzaine de villes importantes, à Paris, Lyon, Nantes, par exemple. Ils ne sont affectés qu'aux écoles maternelles et élémentaires. Leurs missions sont celles définies par les textes en vigueur.

Où exerce le médecin scolaire ?

Le médecin de secteur exerce différemment en zone urbaine ou en zone rurale. En zone urbaine, il exerce au sein du « **centre médico-scolaire** », avec une secrétaire administrative scolaire et des infirmières de l'EN faisant partie d'un établissement scolaire. La secrétaire est un lien important avec les familles et les enseignants. Ces centres dépendent du ministère de l'EN. Créés en 1945 pour réaliser les visites des élèves et du personnel scolaire et pour l'éducation à la santé, ils sont organisés par les communes de plus de 5 000 habitants.

Infirmières scolaires

Les infirmières scolaires titulaires, infirmières de l'EN, dépendent hiérarchiquement du chef d'établissement et non du médecin scolaire. Recrutées par des concours organisés par les académies, elles reçoivent une formation faite par l'infirmière conseillère technique du rectorat. L'infirmière exerce son activité dans un établissement secondaire (collège ou lycée) ou comme infirmière de secteur qui regroupe maternelles, primaires et collèges. Il est prévu une infirmière pour 598 élèves du secondaire et il y a 7 886 infirmières EN en 2018. En 2011, 15 millions de passages ont été réalisés dans les infirmeries. L'infirmière assure les soins, participe aux prescriptions des PAI, assure la coordination pour les élèves atteints de handicaps avec la MDPH, suit les enfants repérés en classe de CP par le dépistage de 6 ans, intervient pour les urgences avec le médecin.

Assistantes de service social

Leurs missions ont été redéfinies en 2017. Elles dépendent de l'inspecteur d'académie. Elles interviennent dans les établissements primaires des réseaux d'éducation prioritaires et dans tous les établissements du second degré.

Psychologues scolaires

Ils se consacrent aux élèves en difficulté dans le primaire et dans le second degré ; ils sont aussi les conseillers d'orientation, à l'écoute de tous les élèves. Leur pratique comporte les entretiens avec les parents, les examens psychométriques des enfants, les réunions de coordination et de synthèse. Leur mission porte aussi sur la prévention et la gestion des difficultés scolaires et sur l'intégration des enfants atteints de handicap.

Champ d'action

Sa variété explique l'intérêt des médecins scolaires pour leur discipline et se décline sous les rubriques principales suivantes.

Suivi individuel de l'élève dans l'établissement

Visites de dépistage concernant tous les élèves

Elles sont **obligatoires** au cours de la 6e et de la 12e année de l'enfant et prévues à l'article L. 541-1 du Code de l'éducation. Le dépistage ***précoce*** est fondamental pour la prévention et la correction des déficits sensoriels (audition, vision) ou des difficultés scolaires.

- La visite médicale de la 6e année, réalisée par un médecin, a lieu en grande section de maternelle avant l'entrée en cours préparatoire en présence des parents, sauf s'ils sont en mesure de fournir un certificat médical attestant qu'un bilan de leur état de santé physique et psychologique a été assuré par un professionnel de santé de leur choix. Elle comprend l'examen de la vision et de l'audition, le dépistage des troubles spécifiques du langage et de l'apprentissage, la vérification des vaccinations, l'examen bucco-dentaire. Les résultats de ces visites sont inscrits dans le carnet de santé de l'enfant par les professionnels de santé qui les ont effectuées, de façon à être utilisés pour le suivi de l'élève. Cette visite, qui concerne 800 000 enfants, n'est pas réalisée dans certaines régions du territoire français en raison du manque actuel de médecins scolaires. Selon les enquêtes, 50 à 70 % des élèves de 6 ans auraient bénéficié d'un dépistage infirmier et/ou d'un examen médical. En réalité, ces chiffres varient de 0 à 90 %, selon les départements, ce qui pénalise les enfants et en particulier ceux issus de milieux défavorisés, qui n'ont pas d'accès régulier à un médecin généraliste ou à un pédiatre.
- La visite de la 12e année est faite par l'infirmière scolaire, selon la circulaire de 2015. Elle a les mêmes objectifs que celle de 6 ans, mais elle concerne plus spécifiquement l'appréciation de la vie de l'élève, de ses difficultés éventuelles ou d'une souffrance psychique, le dépistage des troubles de la nutrition, le développement pubertaire, les vaccinations, etc.

Avis médical sur l'orientation et l'aptitude aux travaux réglementés

Elle concerne les élèves de 15 à 18 ans et appartient au médecin de l'EN. Elle est nécessaire pour l'orientation vers une formation professionnelle.

Besoins éducatifs particuliers

- **Le projet d'accueil individualisé** (**PAI**), créé en 1993, a pour objet de faciliter la vie scolaire des enfants ayant une maladie chronique : asthme, allergies, diabète, par exemple. Il est rédigé à la demande des parents à partir des prescriptions du médecin traitant et mis en place avec l'équipe par le médecin scolaire (protocole thérapeutique, conduite à tenir en cas d'urgence). Le secret médical y est assuré.
- **Le projet personnalisé de scolarisation** (**PPS**), défini en 2005, concerne la scolarisation des élèves en situation de handicap. Il a trait à l'orientation scolaire, à l'aménagement de la scolarité, à la prise en charge extérieure (orthophoniste, psychologue), à l'aménagement pédagogique, aux mesures d'accompagnement, à l'aménagement des examens et concours. On comptait 321 476 élèves en situation de handicap scolarisés en milieu ordinaire en 2017. À Paris, 10 000 PPS ont été réalisés en 2017 pour les 370 000 élèves (3 %) de l'académie. Les relations entre le médecin scolaire et la Maison départementale des personnes handicapées (MDPH) sont essentielles bien que mal définies en raison de l'insuffisance des effectifs médicaux des MDPH.
- **Le plan d'accompagnement personnalisé (PAP)** a été créé en 2015 pour les élèves ayant des troubles des apprentissages et des difficultés scolaires durables, sans reconnaissance du handicap. Le médecin scolaire en vérifie la nature et l'intensité, en particulier pour les élèves atteints de « DYS » : dyslexies, dysorthographie, dyspraxie, etc. Le protocole proposé par l'équipe d'enseignement doit être validé par le médecin scolaire et révisé annuellement.

Situations préoccupantes et individuelles à l'école

Le médecin et l'équipe sont amenés à répondre à la demande pour des cas particuliers et inquiétants nécessitant des mesures adaptées : absentéisme, violences, conduites à risques,

addictions. La protection de l'enfance s'exerce aussi lorsqu'un élève est en danger au regard de sa santé, de la moralité ou de sa sécurité. Le médecin scolaire est amené à avertir les autorités compétentes de son secteur, voire le procureur.

Éducation pour la santé

L'équipe de santé scolaire doit faire l'analyse des déterminants de santé concernant la prévention pour responsabiliser les élèves : alimentation, activité physique, addictions, sexualité, écrans.

Environnement

Le médecin scolaire veille avec le chef d'établissement et l'équipe éducative à l'environnement autour des élèves. Ceci concerne les questions matérielles : les locaux, les sanitaires ou la restauration (cantines), mais aussi le climat général, en particulier les comportements de violence.

Situations aiguës

Il faut parfois faire face à une maladie infectieuse grave, telle qu'une méningite à méningocoque ou bien à un évènement grave dans l'établissement, parfois médiatisé, impliquant la mise en place d'une cellule d'écoute pour les parents, les élèves, les enseignants.

Autres actions

- **Le médecin scolaire a aussi un rôle de référent** d'enseignant de la médecine scolaire : à l'égard des enseignants mais aussi des étudiants en médecine.
- **De nombreuses visites s'ajoutent à ces tâches** : visites de suivi des élèves dépistés, pour l'enseignement adapté, pour les classes relais lors d'un décrochage scolaire, pour l'affectation prioritaire des élèves porteurs de handicap au lycée, pour les certificats médicaux en cas d'assistance pédagogique à domicile. S'y ajoutent les visites régulières à la demande, en réponse aux appels de plus en plus nombreux des enseignants ou des infirmières.

La médecine scolaire en Europe

L'organisation de la médecine scolaire est très variée en Europe, mais tous les systèmes ont en commun la promotion de la santé. Des chercheurs ont mis en évidence trois modèles :

- un modèle sanitaire sans médecins scolaires mais avec des médecins de ville dans certains cantons de Suisse ;
- un modèle communautaire où les médecins et les spécialistes de médecine scolaire sont regroupés dans un centre de quartier : Espagne, Portugal ;
- un système intégré où la santé scolaire est au cœur de l'institution éducative : France, Belgique, certains cantons de Suisse ou certains lands d'Allemagne. Le modèle français est remarquable mais souffre d'un manque évident de moyens.

Orientations nouvelles

Le Comité interministériel pour la santé a choisi en 2018 de mettre en place une politique de promotion de la santé incluant la prévention, dans tous les milieux et tout au long de la vie. L'objectif est de renforcer les compétences psychosociales et de développer la promotion de la santé par des programmes tels qu'ABMA (Aller bien pour mieux apprendre) ou la mise en place des « ambassadeurs élèves » de prévention qui portent des messages de prévention auprès des autres élèves. D'autres actions (mallette des parents, école inclusive, etc.) ont pour but d'améliorer le bien-être et la santé à l'école.

Des problématiques sociétales nouvelles représentent une lourde charge dans la politique de prévention à l'école : violence et harcèlement, tentatives de suicide, grossesses précoces, troubles alimentaires et nutritionnels, conduites à risque, absentéisme, décrochage scolaire. Ces situations justifient un travail en réseau avec de nombreux acteurs de la santé publique et de l'éducation. L'« équipe de santé scolaire » est plus que jamais indispensable… En France, le nombre des médecins scolaires est insuffisant et en décroissance. La désaffection pour cette discipline provient d'une reconnaissance insuffisante, d'une gouvernance imparfaite entre les ministères de l'Éducation nationale et de la Santé et de conditions salariales médiocres. Cette situation devrait s'améliorer dans les années futures si l'on veut assurer une promotion de la santé et une éducation à la santé plus que jamais nécessaires pour tous les enfants et les adolescents.

Enfant en situation de handicap

Brigitte Chabrol

Le médecin traitant de l'enfant occupe une place privilégiée auprès d'un enfant en situation de handicap. À tout moment, il se doit d'être son référent, favorisant une approche et une prise en charge globales afin de lui assurer la meilleure autonomie possible.

La loi du 11 février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées est venue préciser le contenu du terme « handicap » : « *Constitue un handicap toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicap ou d'un trouble de santé invalidant.* »

Épidémiologie

Le taux de prévalence des handicaps de l'enfant n'a pas diminué durant les dernières décades en France comme à l'étranger, la proportion d'enfants déficients est proche de 2,5 % tous handicaps confondus. Ce taux se situe ainsi autour de :

- 6,6 enfants pour 1 000 naissances pour les handicaps neurosensoriels sévères (trisomie 21, retards mentaux sévères, paralysies cérébrales, surdités sévères, autisme et troubles du spectre autistique) ;
- 3 pour 1 000 pour les déficiences motrices comme pour les déficiences intellectuelles sévères ;
- 2,5 ‰ pour les troubles psychiatriques (autisme et psychose) ;
- 1,5 ‰ pour les déficiences sensorielles sévères.

Par ailleurs, plus de 1 % des enfants sont atteints d'autres anomalies responsables de handicaps (maladies somatiques, malformations). Ce taux est beaucoup plus élevé chez les

enfants nés prématurément (< 32 SA) où il est montré que 3 à 9 % seront porteurs d'une paralysie cérébrale, 15 à 20 % présenteront une déficience intellectuelle modérée ou profonde et 3 à 4 % seront porteurs d'une déficience visuelle ou auditive sévère.

Les troubles du neurodéveloppement, toutes causes confondues, représentent **45 % des maladies chroniques de l'enfant** (source CNAMTS).

Scolarisation

Projet personnalisé de scolarisation (PPS)

Il s'établit en lien avec l'équipe éducative, les parents, un enseignant référent de la MDPH et les équipes de soins. Le PPS est un projet individualisé dynamique adapté aux besoins réels de l'enfant. À la rentrée 2017, 321 476 enfants en situation de handicap étaient scolarisés en milieu ordinaire dont 181 158 dans le 1er degré et 140 318 dans le 2e degré. Les élèves porteurs de déficiences intellectuelles et cognitives sont les plus nombreux (43 % des effectifs), suivis des élèves ayant des troubles psychiques (19 %), et des jeunes présentant des troubles du langage et de la parole (14 %). Les autres déficiences (motrices, associées, visuelles, auditives et autres) constituent 23 % de l'ensemble des élèves handicapés.

Intégration individuelle en classe scolaire

Elle peut se faire avec le soutien d'un **accompagnant des élèves en situation de handicap** (AESH), ce qui permet à un certain nombre d'enfants handicapés de trouver leur place dans la classe comme dans la vie de l'école, mais aussi à l'enseignant, aux camarades, à toute l'école de les accueillir dans les meilleures conditions, en facilitant les relations et la communication. Cette mesure est décidée sur étude de dossier par la commission des droits à l'autonomie de la MDPH. Enfin, tous les examens et concours organisés par l'Éducation nationale offrent des possibilités d'aménagements étendus et renforcés pour les candidats handicapés (tiers temps supplémentaire, assistant de secrétariat, etc.).

Classes d'intégration collective

- En primaire, les **ULIS école** (unités localisées pour l'inclusion scolaire) accueillent 12 enfants au maximum.
- Au collège et au lycée, les **ULIS collège et lycée** assurent une continuité avec les ULIS école et accueillent 10 élèves âgés de 11 à 16 ans.
- Au collège, les **SEGPA** (sections d'enseignement général et professionnel adapté) accueillent les élèves ayant des difficultés d'apprentissage graves et persistantes. Il s'agit d'un enseignement adapté qui vise une qualification professionnelle. L'élève est ensuite orienté, après la classe de 3e, vers un lycée professionnel, un centre d'apprentis ou un établissement régional d'enseignement adapté (EREA).

Dispositifs d'accompagnement de la scolarisation

Plusieurs structures pluridisciplinaires définissent et mettent en œuvre pour chaque enfant un projet éducatif, pédagogique et thérapeutique en association avec les parents.

Centres d'action médicosociale précoce (CAMSP)

Pour les enfants âgés de 0 à 6 ans, ils ont pour objet le dépistage, la cure ambulatoire et la rééducation des enfants ayant des déficits sensoriels, intellectuels ou moteurs, en vue d'une adaptation sociale et éducative dans leur milieu naturel et avec la participation de leurs familles. Ils fonctionnent avec une équipe pluridisciplinaire, tant au niveau médical (pédiatres, pédopsychiatres) que paramédical (kinésithérapeutes, psychomotriciens, orthophonistes, psychologues, etc.). Ce type de prise en charge ne nécessite pas d'orientation par la MDPH ; l'accès y est direct à la demande de la famille ou de médecins.

Autres services pouvant également intervenir sans orientation par la MDPH

- Pour les enfants âgés de 3 à 18 ans ayant des troubles psychoaffectifs, psychomoteurs ou des troubles des apprentissages : **CMPP** (centres médico-psycho-pédagogiques).
- Pour les enfants ayant des troubles psychiques : **CMP** (centres médicopsychologiques).

Des prises en charge peuvent également être réalisées en secteur libéral (séances de kinésithérapie, d'orthophonie, suivi pédopsychiatrique, neuropédiatrique, de rééducation fonctionnelle). Les frais de rééducations par des psychologues, psychomotriciens et ergothérapeutes en libéral ne sont pas pris en charge par la sécurité sociale et peuvent être pris en compte dans le PPC (plan personnalisé de compensation) établi par la MDPH.

Services médicosociaux d'accompagnement nécessitant une orientation MDPH

- SESSAD – Services d'éducation spéciale et de soins à domicile : pour les enfants atteints de déficiences intellectuelles et motrices, de troubles du caractère et du comportement.
- SSAD – Services d'aides et de soins à domicile : pour les enfants présentant un polyhandicap.
- SAFEP – Services d'accompagnement familial et d'éducation précoce : pour les enfants âgés de 0 à 3 ans ayant une déficience sensorielle.
- SSEFIS – Services de soutien à l'éducation familiale et à l'intégration scolaire : pour les enfants déficients auditifs âgés de plus de 3 ans.
- SAAIS – Services d'aide à l'acquisition de l'autonomie et à l'intégration scolaire : pour les enfants déficients visuels âgés de plus de 3 ans.

Intégration en établissement médicosocial

Si tout enfant handicapé peut être inscrit dans « l'école ou l'établissement du second degré de son quartier », il peut exister des limites à cette intégration. Le pédiatre doit veiller à ce que l'enfant ne paye pas son adaptation scolaire à un prix méconnu : par des efforts incessants, par un sentiment de ne jamais en faire assez, et devoir en faire toujours plus. Ce sentiment risque de le conduire à une profonde dévalorisation, voire à une authentique dépression source de phobie scolaire. Dès lors, une orientation en milieu spécialisé ne doit pas être ressentie comme un échec mais comme un

passage pour atteindre d'autres objectifs, mais dont la finalité est toujours la même : donner à l'enfant l'autonomie et l'intégration sociale les meilleures possible.

Différentes structures proposent une prise en charge au long cours de la totalité ou d'une partie des besoins de l'enfant handicapé tant au niveau éducatif, que rééducatif et psychologique. L'accès se fait par l'intermédiaire de la CDAPH de la MDPH. Il s'agit principalement :

- d'**IME** (instituts médico-éducatifs) pour les enfants âgés de 0 et 20 ans, en distinguant les établissements pour enfants ayant une déficience intellectuelle, de ceux pour enfants ayant une déficience motrice, de ceux pour enfants polyhandicapés, de ceux pour enfants ayant une déficience auditive grave, et de ceux pour enfants ayant une déficience visuelle grave ou cécité ;
- d'**IMPRO** (instituts médico-professionnels) après l'âge de 14 ans afin de donner une formation professionnelle ;
- d'ITEP (instituts thérapeutiques, éducatifs et pédagogiques) pour des enfants ayant des difficultés scolaires sévères associées à des troubles du comportement ;
- des IEM (instituts d'éducation motrice) pour les enfants atteints de déficience motrice sévère.

Aides financières et sociales

La prise en charge sociale repose avant tout sur la **rédaction de certificats médicaux** qui doivent être précis, clairs, synthétiques et contenir des éléments pertinents (certificat MDPH et ALD – affection de longue durée). Ces certificats sont soumis au secret médical.

Les enfants handicapés bénéficient d'une **exonération du ticket modérateur**, avec prise en charge à 100 % des frais de santé. Cette prise en charge recouvre les soins médicamenteux et autres, les régimes spécifiques, les séjours hospitaliers, les frais de transport relatifs aux soins, les aides techniques.

L'attribution de l'**allocation d'éducation de l'enfant handicapé** (AEEH) relève de la compétence de la CDAPH de la MDPH. Les compléments sont attribués aux enfants dont la nature ou la gravité du handicap exige des dépenses particulièrement coûteuses ou le recours fréquent à une tierce personne. Il existe des compléments de 6 catégories différentes.

La **carte mobilité inclusion (CMI)** permet de bénéficier de certains droits notamment dans les transports. Elle comporte une ou plusieurs mentions (priorité, invalidité, stationnement). Elle relève de la compétence de la MDPH.

L'**allocation journalière de présence parentale** (AJPP) est attribuée lorsque l'enfant est atteint d'une maladie, d'un handicap, ou victime d'un accident rendant indispensable une présence parentale soutenue et des soins contraignants. L'obtention du congé n'est pas cumulable avec le complément d'éducation spéciale perçu pour le même enfant. L'AJPP est en revanche cumulable avec l'AEEH simple.

Des **aides à domicile** sont également possibles. Toute prescription de soins médicaux ou paramédicaux à domicile peut être assurée soit par des professionnels libéraux payés à l'acte, soit par des services de soins infirmiers à domicile dans les conditions habituelles de prise en charge de l'assurance maladie.

Autres organisations de soins

Consultation pluridisciplinaire

Ces dernières années, une approche multidisciplinaire de l'enfant en situation de handicap s'est imposée comme une évidence avec comme conséquence la mise en place de consultations dédiées spécifiques. Ces consultations relèvent de quelques principes de base : unité de lieux, unité de temps, cohérence de l'information entre spécialistes, temps de synthèse, accessibilité des locaux, rendu des résultats à la famille, désignation d'un coordonnateur, etc. L'enfant voit ainsi dans une journée ou une demi-journée les différents spécialistes nécessaires à son suivi, le médecin coordonnateur ayant établi au préalable un planning de cette journée. Le rythme du suivi est variable d'une à deux fois par an, variable selon l'enfant, sa maladie et le stade évolutif. D'où l'importance du pédiatre comme coordonnateur, et d'une équipe référente, garante du « savoir partagé » actualisé à tous moments.

Transition enfant – adulte

Avec les progrès de la prise en charge, un plus grand nombre d'enfants handicapés deviennent adultes. Le passage des consultations « enfants » aux consultations « adultes », marquant la transition de la prise en charge de l'enfance à l'âge adulte, représente un défi majeur dans l'organisation des soins. Ce processus de transition reste difficile et, trop souvent, prend la forme d'un transfert brutal pour des jeunes et des familles qui y sont trop peu préparés. La transition risque alors d'être associée à une rupture du suivi médical, parfois prolongée, et source de complications graves.

Hospitalisation à domicile (HAD)

Violaine Bresson

Depuis la première ouverture de service en 1945 à l'Assistance publique des hôpitaux de Paris (AP-HP), l'hospitalisation à domicile n'a de cesse de déplacer l'hôpital au lit du malade tout en assurant des soins médicaux et paramédicaux continus, complexes et fréquents en toute sécurité. Des pathologies graves, aiguës ou chroniques, évolutives ou instables, sont ainsi prises en charge tout en permettant au patient de rester dans son environnement. Au-delà des enjeux économiques, cette particularité est un atout majeur pour le patient dont l'évolution clinique et le confort en sont améliorés.

Ceci est d'autant plus visible en pédiatrie où le retour à domicile a un réel bénéfice sur le confort et la guérison du patient.

Définition

Selon le décret du 2 octobre 1992 : « *Les structures d'HAD permettent d'assurer au domicile du malade, pour une période limitée mais révisable en fonction de l'évolution de son état de santé, des soins médicaux et paramédicaux continus et nécessairement coordonnés. Les soins en HAD se différencient de ceux habituellement dispensés à domicile par la complexité et la fréquence des actes* ».

Ainsi, « *l'HAD concerne les malades, quel que soit leur âge, atteints de pathologies graves aiguës ou chroniques, évolutives et/ou instables qui, en l'absence d'un tel service seraient hospitalisés en établissement de santé* » (circulaire du 30 mai 2000 relative à l'hospitalisation à domicile). L'HAD prend en charge des pathologies sévères requérant des soins complexes, techniques et pluriquotidiens avec une surveillance continue. Cela nécessite une coordination pluridisciplinaire afin de maintenir le patient dans son environnement en toute sécurité. C'est une structure unique en son genre nécessitant une adaptation : la présence des soignants n'est pas constante, le domicile n'est pas toujours ergonomique et les moyens matériels sont limités.

Historique

L'histoire de l'HAD débute en 1945 à New York avec l'expérience du *Home Care* par le Dr Bluestone. En France, c'est à Paris que la première structure s'est ouverte en 1957. La Fédération nationale des établissements d'hospitalisation à domicile (FNEHAD) a été créée en 1973 et les règles de fonctionnement ont été établies en 1974 par la caisse primaire d'assurance maladie. Progressivement, des lois, circulaires et décrets ont encadré la prise en charge en HAD. La première loi établissant les choses est celle du 31 juillet 1991 définissant l'HAD comme une véritable alternative à l'hospitalisation conventionnelle. La circulaire du 30 mai 2000 a permis de structurer le contenu des prises en charge, base du fonctionnement de toutes les HAD, confirmée par celle du 4 février 2004. En juillet 2009 paraît la loi « Hôpital patients santé territoire » confirmant que l'HAD est un mode d'hospitalisation à part entière. Enfin, la dernière circulaire en date est celle relative au positionnement et au développement de l'HAD rédigée en décembre 2013.

Champs d'activité et périmètre

La définition de l'HAD rappelle quels patients sont susceptibles d'être accueillis au sein de la structure : patients de tous âges avec des pathologies graves, aiguës ou chroniques, évolutives et/ou instables qui, en l'absence d'HAD, seraient hospitalisés en hospitalisation conventionnelle.

L'HAD couvre des domaines variés d'activité : chirurgie, médecine, obstétrique, pédiatrie et néonatalogie. Toutes les spécialités sont représentées et les types de soins sont nombreux.

Législation

Les HAD sont des établissements publics ou privés sans hébergement dans un lieu géographique donné. Leur activité est rattachée à un établissement de santé pluridisciplinaire. Ce sont des structures qui sont soumises aux mêmes obligations que les établissements hospitaliers. Elles dépendent du régime des autorisations délivrées par les ARS et les lits d'HAD sont intégrés dans les schémas régionaux d'organisation des soins (SROS). En termes de tarification, depuis 2005, l'HAD bénéficie d'un système de tarification à l'activité (T2A).

Contexte de développement national

L'HAD s'est développée au niveau national dans un contexte d'un nombre croissant de patients polypathologiques et d'une forte demande de la part des patients, des familles et des soignants. Elle répond à une nécessité de réduction des durées moyennes de séjour (DMS) pour les établissements de santé et à une nécessité de réduction des dépenses de santé pour les pouvoirs publics.

L'HAD filière pédiatrique

Objectifs

Au-delà des objectifs généraux déjà définis, la filière pédiatrique de l'HAD permet une poursuite des soins techniques au domicile, une éducation des parents dans les soins et la surveillance de leur enfant, une éducation thérapeutique lorsqu'elle est nécessaire. L'ensemble de ces prises en charge se fait toujours dans le respect du rythme de l'enfant, de son environnement et dans des conditions de sécurité maximum.

Pour quels patients ?

Les enfants admissibles en HAD sont des patients atteints de pathologie aiguë ou chronique nécessitant une hospitalisation, stables cliniquement. L'adhésion des parents et de l'enfant, lorsqu'elle est possible, est nécessaire ainsi qu'une capacité de surveillance de leur part. En effet, la puéricultrice, même si elle reste joignable au téléphone, n'est pas en permanence à leurs côtés. Enfin, le logement doit être acceptable et permettre des soins au domicile dans des conditions de sécurité et d'hygiène maximum.

Pour quels soins ? (tableau 8.1)

Les soins en pédiatrie et en néonatologie sont variés, allant de l'assistance respiratoire au traitement intraveineux, en passant par la nutrition entérale/parentérale.

À côté de ces soins techniques, il est aussi question d'accompagnement (soins palliatifs, aide à la parentalité, douleur) et d'éducation (éducation thérapeutique, formation des parents à certains soins). Les prises en charge des enfants associent souvent les deux, donnant tout son sens à l'HAD.

Coordination

La coordination est le fondement de l'HAD. Elle est au cœur de la prise en charge du patient et du lien avec les différents partenaires. Elle est assurée par l'infirmière de coordination en collaboration avec le pédiatre coordinateur mais aussi par les puéricultrices de terrain. La coordination organise l'entrée en HAD du patient, la préparation du domicile en collaboration avec les puéricultrices du terrain, l'organisation du matériel, des médicaments, des dossiers et les différents rendez-vous.

Son rôle premier est l'organisation d'une admission de patient. Elle reçoit la demande d'HAD faite par un service hospitalier ou un médecin et recueille les premières informations.

La prescription de l'HAD est avant tout posée par la charge en soins que nécessite l'état de santé de l'enfant. Les

Tableau 8.1 **Les prises en charge en HAD filière pédiatrique.**

Mode de prise en charge	Définition de la prise en charge	Exemples cliniques
Traitement intraveineux	Antibiotiques, antiviraux, antalgiques selon protocoles/prescriptions hospitaliers	Pyélonéphrite, IMF, traitement post-greffe au long cours
Pansement complexe	Plaies complexes ± spécifiques	Post-greffe, pansement de drain, pansement de nécrose, pansement de fixateur externe, pansement de voie centrale
Éducation de l'enfant et de son entourage	Suivi médico-infirmier et éducation visant à une autonomie	Découverte de diabète, surveillance hémodynamique (cardiopathie), bronchodysplasie, anorexie
Assistance respiratoire	Enfant à autonomie respiratoire limitée de manière temporaire ou définitive, suivi médico-infirmier, mise en place de l'appareillage et soins éducatifs, organisation de kinésithérapie respiratoire	BPCO, bronchodysplasie sous oxygène en cours de sevrage, bronchiolite avec aérosolthérapie et dépistage de détresse respiratoire
Nutrition parentérale	Administration de soluté de nutrition prescrite par pédiatre hospitalier, suivi médical et biologique de l'alimentation, mise en place de pompe, surveillance et entretien de voie veineuse centrale	Alimentation parentérale, prise en charge diététique, éducation et formation des parents
Nutrition entérale	SNG, gastrostomie/bouton de MicKey®, suivi médical et orthophonie, mise en place de pompe	Alimentation entérale par pompe ou tulipe, troubles de l'oralité, soins de sonde, éducation et formation des parents : pose de SNG/surveillance/vérification, soins de gastrostomie, utilisation de la pompe
Prise en charge neurologique	Surveillance neurologique et administration traitement spécifique, suivi médical	Surveillance de l'état neurologique et éducation des parents, administration de traitement IV/*per os*
Prise en charge de la douleur	Évaluation médico-infirmière de la douleur, mise en place d'un traitement, évaluation et réajustement thérapeutique	Administration de traitement *per os*/PCA/patch/IV, évaluation selon échelle de douleur adaptée à l'âge et l'état de l'enfant, collaboration avec l'unité pédiatrique de soins palliatifs, mise en place d'une prise en charge psychologique
Prise en charge du nourrisson/sortie précoce de maternité	Sortie précocement de maternité d'un nouveau-né, surveillance générale et biologique d'un enfant à risque d'ictère (facteurs favorisants), évaluation de l'état général de l'enfant, de la relation parents-enfant, mise en place d'un relais en ville	Surveillance de l'alimentation/soutien à l'allaitement et croissance pondérale, prévention MSN/épidémie, soutien à la parentalité, éducation des parents aux soins courants, surveillance de l'ictère, liaison PMI/pédiatre de ville/unité mère-enfant
Prise en charge orthopédique	Mise en place de rééducation au domicile, suivi infirmier, surveillance du dispositif, mise en place du matériel	Mise en traction et surveillance, soins et surveillance de fixateurs externes, pansements complexes

BPCO : bronchopneumopathie chronique obstructive ; IMF : infection maternofœtale ; IV : intraveineux ; MSN : mort subite du nourrisson ; PCA : *Patient Controlled Analgesia* ; PMI : protection maternelle et infantile ; SNG : sonde nasogastrique.

soins sont nécessairement complexes, techniques, pluriquotidiens. L'admission se fait sur demande du médecin référent par prescription médicale et est bien sûr subordonnée à l'accord du médecin référent du patient et au consentement du patient ou de sa famille. Le projet thérapeutique est discuté en équipe en ce qui concerne son organisation et sa faisabilité. Si l'ensemble des conditions sont remplies, la demande est validée et l'enfant est admis en HAD à une date fixée. L'infirmière coordinatrice organise l'installation à la maison. Elle établit des liens avec le service référent, programme et gère les consultations et établit un lien avec des partenaires extérieurs si besoin et/ou l'assistante sociale du service.

Activité de terrain

Les missions des puéricultrices sur le terrain sont nombreuses et font toutes la spécificité de l'HAD. Elles évaluent tout d'abord quotidiennement l'enfant et sa pathologie, son environnement et le matériel nécessaire à sa prise en charge. Elles veillent à l'hygiène parfaite du domicile, réalisent les soins techniques et éduquent les parents sur les soins, la surveillance et les signes d'alerte. Elles essaient au maximum de maintenir l'enfant dans son environnement et s'adaptent à son rythme de vie. Elles participent aussi à de nombreuses missions de prévention. Ainsi, les puéricultrices du terrain favorisent la prise en charge globale de l'enfant avec sa pathologie, sa famille et son environnement.

Prise en charge de néonatalogie

Les principales indications de prise en charge sont : les petits poids (< 2 500 g), les allaitements difficiles dans des contextes parfois de gémellité ou de naissance triple, la nutrition entérale, les surveillances d'ictère, l'antibiothérapie dans les suspicions d'infections materno-fœtales, l'oxygénothérapie et la surveillance respiratoire dans le cadre de dysplasie bronchopulmonaire. Le contexte social est fréquemment associé à ces prises en charge.

Outre les soins techniques, le rôle spécifique de la puéricultrice à l'HAD est une aide à la parentalité, un repérage des situations à risque ainsi qu'une éducation des parents.

Ces soins prennent souvent beaucoup de temps et nécessitent une formation quotidienne de la famille pour tous les soins courants.

Prise en charge de patients chroniques

Les soins sont multiples, allant de la nutrition parentérale/entérale à des ventilations invasives ou la trachéotomie en passant par des antibiothérapies ou des dialyses. Nous ne pouvons pas citer ici toutes les pathologies et accompagnements mais tous nécessitent une prise en charge pluridisciplinaire avec beaucoup de matériel au domicile, des soins techniques et un lien permanent avec le service demandeur.

Dans la mesure du possible, les parents sont éduqués aux signes d'alerte, au matériel et une prévention est faite par les puéricultrices. Pour les plus grands, l'équipe s'adapte au maximum au mode de vie de l'enfant en allant parfois faire des soins à l'école.

Coopération avec le pédiatre

Le pédiatre fait le suivi médical et les prescriptions médicales. La particularité réside dans le fait qu'il n'est pas en permanence disponible pour une évaluation et donc que la collaboration avec la puéricultrice est essentielle. Les visites sont souvent communes au domicile et des relèves sont faites régulièrement. Le pédiatre entretient le lien avec les différents services et les partenaires extérieurs. Il participe également à la mise en place de projets et de protocoles en association avec les puéricultrices.

Autres intervenants de l'HAD

- Une assistante sociale est souvent présente en HAD. Son rôle est capital afin d'améliorer la prise en charge des patients qui peuvent vivre dans des conditions précaires compromettant les soins. Elle permet une évaluation du réseau familial et social au domicile, un accompagnement dans les démarches administratives, la mise en place d'aides au domicile et d'aides financières. En pédiatrie, elle nous aide également dans le cadre de la protection de l'enfance.
- Des aides-soignantes peuvent être également présentes et aider les puéricultrices dans certains soins.
- Enfin, le secrétariat travaille à la réalisation des dossiers et à la transmission d'information.

Partenaires extérieurs

L'HAD est au cœur d'un réseau hospitalier et de ville. Des relèves ont lieu régulièrement avec l'équipe médicale référente. Des liens avec la PMI sont établis également pour la poursuite des prises en charge.

Enfin, des psychologues, des kinésithérapeutes, des ergothérapeutes, des travailleurs sociaux, etc. peuvent être sollicités.

Perspectives

L'HAD pédiatrique est en plein développement. L'objectif est de permettre à de plus en plus d'enfants de rentrer au domicile avec un maximum de sécurité et d'humanité.

Conclusion

« L'Hospitalisation à domicile est la forme la plus humanisée des soins », notamment en pédiatrie. Elle propose une nouvelle offre de soins qui déplace l'hôpital au domicile du patient avec des soins efficients, des moyens hospitaliers, une expertise de pointe, etc.

L'enfant retrouve son environnement, sa famille, ses amis, ce qui est un réel bénéfice dans sa prise en charge médicale.

Maison des adolescents

Guillaume Bronsard, Bernard Boudailliez

Les maisons des adolescents (MDA) existent pour répondre de façon unifiée et repérée aux besoins de santé des adolescents. Il existe en effet des problématiques sanitaires spécifiques de l'adolescence, ou bien que l'adolescence rend spécifiques dans les réponses nécessaires. L'expression des besoins chez l'adolescent est volontiers bruyante, rapidement variable mais surtout apparaît de façon concomitante dans des champs professionnels et thématiques différents : le corps, le comportement, le scolaire, le social, etc. Cette variabilité et cette multi-appartenance des besoins sont responsables de possibles inadéquations des dispositifs spécialisés existants et du sentiment d'insuffisance voire d'impuissance qui peut s'y associer. La création de dispositifs en mesure de s'occuper des adolescents « tels qu'ils se présentent » et d'emblée dans toutes leurs dimensions a été nécessaire.

Depuis la création de la toute première il y a une quinzaine d'années, les MDA, désormais implantées dans presque tous les départements[1], se sont imposées comme des lieux d'accueil inconditionnels, d'évaluation, de prise en charge multidisciplinaire et, lorsque nécessaire, d'orientation des adolescents (le plus souvent 11–20 ans) et de leur famille.

Les MDA ont aussi vocation à animer, coordonner les acteurs du soin et du « prendre soin » de l'adolescent et de sa famille, à organiser les sensibilisations et partages d'expertises, à développer une veille partagée sur les problématiques de l'adolescence accessibles aux professionnels du réseau. Elles ont enfin une mission de promotion de la santé et de prévention, proposée le plus souvent dans des démarches collectives. La centralisation dans une même « maison » de l'accueil, du suivi, de la prévention et de coordination de réseau en est leur originalité, et est l'enjeu du nouveau cahier des charges des MDA dites de 2e génération qui vient d'être diffusé par circulaire du Premier Ministre. Cette circulaire s'inscrit dans le cadre du plan Bien-être & santé des jeunes (encadré 8.1).

Ce cahier des charges rappelle le rôle de pilotage des ARS sur la base de leur stratégie pour la santé des adolescents, la nécessité d'un diagnostic partagé ainsi que le socle de compétences qui leur sont nécessaires pour bien fonctionner. Elle pose la base d'une authentique dynamique interprofessionnelle unifiée et coordonnée en faveur de la santé et du bien-être de l'adolescent, et en fait un outil de la médecine de l'adolescent. Une plus large participation des services de l'État et des collectivités territoriales, en premier lieu des Conseils départementaux, s'avère une démarche déterminante pour l'accomplissement des missions telles que la

[1] Liste actualisée des MDA par département : anmda.fr.

Encadré 8.1 **Missions des Maisons des adolescents (MDA)**

- L'accueil généraliste, déstigmatisé et sans rendez-vous des adolescents et de leur famille
- L'évaluation des situations et, chaque fois que nécessaire, l'orientation vers les structures les mieux adaptées
- Les soins médico-psychologiques et somatiques (à la MDA ou *via* un partenariat formalisé)
- L'accompagnement socio-éducatif (à la MDA ou via un partenariat formalisé)
- La coordination et la référence des parcours de santé
- Le soutien aux professionnels, notamment dès lors que ceux-ci atteignent isolément ou institutionnellement les limites de leurs compétences
- La prévention et la promotion de la santé
- La sensibilisation et la formation aux problématiques de l'adolescence, spécifiquement sur la santé et la santé mentale
- L'animation et la coordination du réseau des professionnels de l'adolescence

prévention en santé globale mais aussi l'implication de ces structures auprès des adolescents en situation de vulnérabilité multiples, comme les adolescents confiés à la protection de l'enfance (PE, ASE), ou de la Protection judiciaire de la jeunesse (PJJ), pouvant héberger des adolescents en « situation d'incasibilité ». À la lecture de ce cahier des charges, la présence et l'intégration au sein d'une MDA du praticien apparaissent comme une évidence.

Il s'agit en effet de proposer une approche coordonnée de médecine intégrative, « bio-psycho-socio-écologique ». Cette démarche ne doit pas être le simple accolement de différentes disciplines, mais une authentique démarche inter, voire « trans » disciplinaire, c'est-à-dire où une attention et une énergie particulière sont mises pour créer un lien dynamique et interactif entre ces différentes disciplines. Il ne s'agit pas de penser le dispositif MDA comme un centre de ressource multiguichet (où le praticien tiendrait le guichet « plaintes somatiques ») mais comme un lieu d'accueil et d'accompagnement de l'adolescent, intégratif et régulé. Le praticien est un élément de la constellation des intervenants et il ne s'agit pas ici de délimiter son champ d'intervention mais de montrer comment il s'articule en interdisciplinarité avec le « 360° » des intervenants autour de l'adolescent et sa famille.

Cette coordination des différentes cultures professionnelles et de leurs savoirs et pratiques propres, ayant toutes « quelque chose à dire », est à la fois difficile, spécifique, nécessaire et créatrice d'une nouvelle réponse en santé globale.

Actions du praticien en MDA (encadré 8.2)

Les champs d'action du praticien en MDA sont nombreux.

Consultation d'évaluation et de prise en charge et/ou d'orientation

Ces consultations sont adressées par l'équipe accueillante de la MDA, elle-même sollicitée par des institutions (l'Éducation nationale pour 60 % des motifs de passage, la PJJ, la PE, les PAEJ, l'hôpital, en particulier les services d'urgence, etc.) mais aussi par des médecins de famille et bien sûr par les adolescents ou leur famille directement. Les grandes thématiques de demande sont : les questions autour de la croissance, la puberté (suis-je normal ?), la sexualité (contraception), les troubles des conduites alimentaires (TCA), l'obésité, les troubles du sommeil, la maladie chronique et rupture de soins, les troubles somatoformes (asthénie, douleurs abdominales, céphalées), l'accrochage à des substances toxiques (tabac, alcool) et aux écrans, etc. Le recours à la MDA par les adolescents porteurs de maladie chronique nous paraît exemplaire de ce que peut apporter ce dispositif : l'adolescent, par ailleurs suivi par un service spécialisé « expert », vient pousser la porte de la MDA pour des questions de mauvaise observance, de sexualité et contraception, de transmission génétique, etc. La MDA apparaît comme un lieu neutre qui permet de recentrer l'adolescent sur sa personne en toute confidentialité… L'évaluation de la situation peut nécessiter 2 ou 3 rencontres et être suivie d'une prise en charge de courte durée (quelques semaines), parfois prolongée (1 an) au sein de la MDA ou être orientée vers une institution et/ou un professionnel libéral.

Encadré 8.2 **Le praticien acteur de santé en Maison des adolescents**

Le praticien, acteur soignant

- Acteur soignant individuel : consultation auprès d'adolescents
  - Croissance, puberté, sexualité, contraception, etc.
  - Troubles des conduites alimentaires : obésité, anorexie mentale
  - Troubles du sommeil
  - Maladies chroniques : ruptures de soins, observance, transition adulte
  - Symptômes flous, troubles somatoformes
  - Accrochage à des substances toxiques (tabac, alcool, cannabis, etc.)
  - Angoisses, idées suicidaires, décrochage scolaire, etc.
  - Hétéro/auto-agressivité, scarifications, décrochage scolaire
- Acteur soignant collectif
  - Atelier bien-être, médiations
  - Groupe de parole sur thématique
  - Intervention de prévention-information auprès de collectivités (école, etc.)
- Acteur soignant auprès des familles

Le praticien, acteur au sein d'une équipe multidisciplinaire

- Temps de supervision et débriefing
- Intégration au sein de l'équipe
- Liens avec les partenaires extérieurs : médecin traitant, médecins hospitaliers et libéraux, CMP, Éducation nationale, ASE, PJJ, PAEJ, etc.
- Organisation de session de formation, séminaire en direction des professionnels

ASE : Aide sociale à l'enfance ; CMP : centre médico-psychologique ; PAEJ : points accueil et écoute jeunes ; PJJ : Protection judiciaire de la jeunesse.

Les problèmes de la sphère psychologique et comportementale sont souvent mis en avant et/ou mêlés aux plaintes corporelles. Ils peuvent être largement et principalement amenés, portés et désignés par la famille contre l'avis apparent de l'adolescent. La famille vient montrer l'indocilité, les provocations ou les conduites qu'elle estime à risque de leur adolescent. Le thème de l'opposition à l'autorité familiale ou scolaire est très souvent rapporté. Le travail d'équipe multidisciplinaire est sur ce thème incontournable pour éviter les excès de deux réponses contraires :

- la médicalisation de l'opposition « naturelle » de l'adolescent ;
- la sous-estimation d'une authentique souffrance psychique sous-jacente.

Les MDA ont à cœur de faire place aux familles

Les familles doivent avoir une place entière et repérée à toutes les étapes de la prise en charge, sans cependant être présentes dans tous ses recoins. Il s'agit de travailler avec elle « la bonne distance » à trouver face à leur adolescent et ses symptômes, en étant particulièrement vigilant aux risques de surinquiétude et de culpabilisation. Les adolescents ont besoin de leurs parents, même s'ils s'en défendent, et même s'ils vivent ce besoin comme « le problème ».

Les familles, souvent démunies face aux changements de leur enfant à l'adolescence, doivent être rencontrées, aidées, rassurées, soit lorsqu'elles accompagnent leur adolescent à la MDA, soit à leur demande… Il est des situations où l'on pourrait dire que c'est l'adolescent qui amène ses parents à consulter la MDA… Soixante pour cent des motifs de passage en MDA relèvent de l'item « problèmes familiaux » (conflit, difficultés relationnelles, violences, désordre, etc., voire fugue). Tout le spectre du positionnement des MDA par rapport aux parents peut ainsi être observé :

- du focus sur l'adolescent ;
- des parents comme environnement ;
- des parents partenaires ;
- de la MDA comme tiers dans la relation parents-adolescent ;
- du focus sur les parents.

Ce spectre, loin d'être l'expression d'un dysfonctionnement, souligne la flexibilité de la structure MDA.

Participation aux réunions de débriefing des situations et de supervision

La présence du praticien est reconnue comme tout à fait essentielle, complémentaire à la présence du pédopsychiatre/psychologue, de l'IDE et des travailleurs sociaux. Les MDA ne disposant pas de praticien expriment un manque de professionnel ancré sur le corps qui fasse « contre poids » aux autres professionnels.

Le croisement des regards, la diversité des personnes-ressources signalée par les uns les autres lors de ces réunions sont des éléments de richesse extrême des MDA.

Le travail de « transdisciplinarité » se fait auprès et pour l'adolescent, mais il se construit et se renforce pendant les réunions de professionnels, espace d'échange et de régulation de conflits et des discordes.

Ateliers de médiation, groupes de parole

Ils visent à développer et/ou restaurer la capacité à être et à créer. Ils offrent la possibilité d'une restauration narcissique et s'appuient sur la dynamique groupale afin de favoriser la relation à l'autre. Ils permettent une avancée de la thérapie avec le médecin ou le psychologue qui a posé l'indication et travaillent à un effet d'ouverture visant à permettre à l'adolescent d'utiliser par lui-même, et sur d'autres lieux, les avancées obtenues. L'art-thérapie est une pratique de soins fondée sur l'utilisation thérapeutique du processus de création artistique : l'art se met au service du soin pour renouer une communication, stimuler les facultés d'expression et dynamiser les processus créatifs de la personne. Les médiations thérapeutiques permettent de remettre en marche la pensée quand penser est douloureux, le rapport à soi et aux autres, et donc de remettre le processus adolescent (séparation-individuation menant à la subjectivation).

Interventions de type prévention-promotion auprès de collectifs et institutions

Essentiellement au sein de l'Éducation nationale, mais aussi des milieux plus difficiles comme les foyers, etc., celles-ci répondent à des demandes souvent en lien avec des situations critiques. Il s'agit de co-interventions avec d'autres membres de l'équipe de la MDA : éducateur, infirmière, etc. et des personnels de l'EN (conseiller principal d'éducation, santé scolaire, etc.).

Participation à l'organisation de « séminaires » de formation ou d'enseignement

Ils portent sur les questions des adolescents (entretien avec un adolescent, puberté/pubertaire, maladies chroniques, phobie scolaire, etc.) à destination d'un public très large : parents, professionnels en contact avec les adolescents. Les séminaires peuvent être construits de façons différentes selon qu'ils s'adressent aux professionnels ou aux familles, qui ne doivent pas nécessairement être ensemble.

Qualités requises et fragilités

L'accueil de l'adolescent et de sa famille doit être patient, bienveillant, sans préjugé, presque « naïf », et volontiers sans délais. Ceci implique la capacité des MDA à savoir travailler dans la subjectivité mais aussi l'urgence.

Une authentique transdisciplinarité interne est nécessaire, impliquant les approches psychologiques, somatiques, scolaires et sociales de façon concomitante. Mais son opérationnalité ne se décrète pas. Le lien entre les différents professionnels doit être entretenu et soigné pour qu'il organise un cadre ouvert et stable, impliquant du temps dédié. Cela nécessite un important et perpétuel travail sur la gouvernance et la coordination de ce dispositif, autour du savoir, des informations et des pratiques partagés. La cohésion de l'équipe permet, seule, qu'elle tienne face aux possibles comportements spectaculaires et anxiogènes des adolescents.

De la même façon, le partenariat extérieur avec l'école, les soignants et notamment les hôpitaux (incluant les urgences), les travailleurs sociaux de la justice, de la PE ou du médico-social doit être particulièrement

précautionneux, patient, permanent et tolérant. Il est en effet très facile d'accuser « l'autre » institution ou professionnel de ne pas faire ce qu'il faut, alors qu'il est simplement en difficulté. Ceci s'étend même aux professionnels des administrations des différentes tutelles impliquées (Conseil départemental, ARS, EN), qui doivent garantir la pérennité de ces dispositifs. L'importance des circonstances historiques et institutionnelles locales dans le fonctionnement d'une MDA interdit cependant d'en présenter ou d'en construire un modèle unique. La clinique de l'adolescent apprend et conduit à l'adaptation permanente aux réalités et circonstances…

Conclusion

Le praticien, comme spécialiste du corps, d'un corps relié à une pensée, à une famille, des amis, des institutions (scolaires en particulier), une société, a une place incontournable dans une MDA au sein d'une équipe interdisciplinaire qui prend en compte toutes ces dimensions. Il peut être aussi le lien facilitant la collaboration avec les acteurs de soins primaires. Son rôle est essentiel pour entendre et décrypter les difficultés et les souffrances des adolescents qui, pour un bon nombre d'entre elles, vont s'exprimer (s'exposer) par le corps : plaintes « floues », aspect, blessures provoquées sur son corps ou sur le corps de l'autre, corps caché ou hyperexposé, etc.

Lui faire confiance et l'aider à traverser le « gué » de l'adolescence, pour devenir un adulte libre et accompli, telle est la mission du praticien dans une MDA.

C'est dire la nécessité de penser et d'élaborer une réelle politique de formation des praticiens aux compétences de la médecine de l'adolescent.

Enfant migrant en conditions de vie précaires

Rémi Laporte

Le parcours de soins d'un enfant migrant dans des conditions de vie précaires comporte deux phases :

- un bilan initial de rattrapage des plans de prévention-dépistage pédiatriques universels ;
- un suivi avec d'éventuels examens spécialisés et une autonomisation progressive envers le système de santé.

Principes de parcours de santé

Les déterminants de la migration sont communément analysés en facteurs d'attraction (paix, liberté, ressources, etc.) et de répulsion (conflit, famine, discrimination, etc.). Au moment du soin, les motifs de migration et le détail des évènements sont éludés pour différentes raisons : difficultés de compréhension liées à l'interculturalité, position neutre du soignant, biais de leur implication dans des démarches administratives où les patients sont en position de défiance, et mobilisation souvent traumatique (voire mécanismes de défense avec reconstruction de légendes familiales en cas de violences). Tout en restant ouverts aux souffrances témoignées, le soin gagne à se concentrer sur des questions visant la discussion du projet de soin actuel pour l'enfant.

La notion de migration récente recouvre en général une arrivée dans les 2 ans sur un nouveau bassin de vie. Mais le délai pour reconstituer un milieu de vie stable, après avoir affronté différentes vulnérabilités, s'étend plutôt sur 5 à 8 ans.

Principes d'initiation au système de santé

La prise en charge sanitaire initiale passe par la réponse à la première demande explicite de soin. Elle peut aller de la cristallisation d'inquiétude sur un enfant particulier à une demande de rattrapage du suivi pédiatrique universel.

Le système de santé est difficilement lisible pour un étranger. Les premiers contacts de soins se font souvent dans les services d'urgences, n'offrant qu'une réponse partielle. Les familles sont à orienter le plus rapidement possible vers des soignants pouvant effectuer un bilan initial. Des équipes médico-sociales et psychologiques sont souvent souhaitables, en particulier pour permettre l'accès à une couverture sociale permettant le financement des soins et pour la prise en charge de la souffrance psychique très fréquente.

Au plus tôt possible (p. ex. avant des actes invasifs), un temps d'initiation à la santé en France est nécessaire, portant sur : le secret médical, l'égalité des droits, le consentement éclairé aux soins, le fonctionnement des structures de santé et du financement des soins, le suivi pédiatrique, l'accès à la contraception et la protection des mineurs.

Les risques liés à l'identitovigilance sont récurrents. Les éléments ci-dessus ainsi que l'assurance d'un accès individuel aux soins, de l'indépendance des structures de soins (hors des procédures administratives) permettent de responsabiliser les migrants face aux risques sanitaires des pratiques d'échange de documents personnels.

Principes de mise à jour des plans de dépistage-prévention

L'accès aux soins doit permettre la couverture des frais et l'organisation du calendrier de suivi ultérieur. La prescription du rattrapage des actes de dépistages intègre les actions de prévention (primaire et secondaire), c'est-à-dire qu'il est décrit pour un enfant *a priori* asymptomatique à l'examen clinque. Sinon, tout symptôme ou anomalie de ces dépistages renvoie au processus diagnostique et aux arbres décisionnels correspondants, en intégrant le risque de pathologies tropicales.

Le rattrapage des programmes de dépistage et prévention est donc à considérer en fonction de l'âge actuel d'un enfant asymptomatique. En particulier, pour une naissance en dehors d'un pays occidental, ils peuvent avoir été manquants par difficultés d'accès aux soins (ou défaut d'accès aux résultats) depuis la conception de l'enfant.

Bilan initial

Peu de références sont disponibles pour les enfants migrants et le projet de soin s'inspire en général de celui d'enfants adoptés. Le bilan initial comporte un entretien avec examen physique, des examens complémentaires et des actions de prévention.

Interrogatoire

Les demandes de soins pour des enfants migrants en conditions de vie précaire diffèrent de celles de la population résidente par leur formulation : différences de représentation de la santé, la maladie, du soin et de la puériculture. L'adoption du projet de soins est aussi conditionnée par sa compréhension, l'espérance thérapeutique et les ressources pour sa mise en pratique.

Le parcours de migration est abordé par les régions traversées. Au plus, le type de zone de résidence (urbaine ou rurale) peut être abordé. L'interrogatoire sur des facteurs de risque spécifiques (profession, risques liés à l'eau, l'alimentation, expositions sexuelles, etc.) a peu de sens pour des séjours prolongés ou dans des conditions précaires.

L'entretien s'intéresse aux personnes présentes et à la structure familiale nucléaire. Ceci permet d'interroger l'accès aux soins pour chaque membre. Même si un enfant de la fratrie présente une symptomatologie préoccupante, il ne faut pas négliger pour autant le reste de la fratrie, un bilan doit leur être également proposé.

Le recueil des antécédents médicaux personnels de chaque enfant comprend en particulier les allergies, hospitalisations, examens particuliers, opérations, transfusions, traitements prolongés et éventuelles ruptures de suivi.

La notion de contage spécifique (tuberculeux, etc.) est systématiquement recherchée bien que biaisée par la discrimination sociale des maladies. Des dépistages biologiques sont systématiquement proposés.

Interprétariat

En situation d'allophonie, le défaut de traduction expose à de nombreuses erreurs (identité, diagnostic, administration des traitements, rupture de suivi). Les traducteurs apparentés posent des problèmes éthiques et pratiques. Les enjeux autour d'un enfant malade (rôles, croyances, etc.) sont difficiles à percevoir. Les situations les plus critiques se rencontrent devant tout lien de subordination (souvent caché), si sont impliqués : le champ de l'intime, la responsabilité des parents, le risque de pathologies socialement discriminantes (tuberculose, VIH, épilepsie, handicap, dermatoses, etc.), avec un traducteur omniprésent (simplifiant le propos, autoritaire, partial, obstruant le discours) ou lorsque la famille semble incomprise ou perdue dans les explications.

Les applications informatiques ne permettent que le partage de messages standardisés (prescription, parcours, etc.) mais pas un interrogatoire médical.

La disponibilité d'interprètes est à privilégier pour l'annonce de diagnostics graves ou de décisions complexes et programmables mais nécessite leur formation spécifique. L'interprétariat professionnel téléphonique offre le meilleur compromis dans le cadre des soins courants. Ces deux derniers procédés peuvent aussi permettre de valider le statut d'un traducteur de confiance.

Les enfants sont rapidement positionnés comme des aidants naturels. Cette position déséquilibre les relations familiales, en particulier dans certaines conditions : difficulté de traduction, entretien complexe, tabous explicites ou supposés, notions abstraites, maladie grave (discussion du pronostic, décision de traitements lourds, éducation thérapeutique en particulier en échec), conflit intrafamilial, responsabilités de l'enfant interférant avec sa scolarité ou sa socialisation, etc.

Examen clinique

Il est complet. La croissance staturo-pondérale est une préoccupation familiale fréquente, associée à l'insécurité alimentaire. Sa réassurance restaure les parents dans leur position nourricière. Les insuffisances pondérales et retards staturaux sont à explorer encore plus systématiquement dans le contexte de défaut des dépistages périnataux.

Une cicatrice BCG doit être recherchée et notée sur le carnet de santé (moignon de l'épaule, ou parfois à des localisations atypiques : intérieur du bras, etc.).

L'examen de l'ensemble du tégument et du cuir chevelu recherche infections, parasitoses cutanées et cicatrices de violence.

Les parasitoses digestives, souvent asymptomatiques, peuvent s'associer à des douleurs abdominales, un prurit anal, une anémie ou des troubles du transit.

Les caries sont très fréquentes.

Évaluation sociale

Un entretien social évalue le statut administratif, les conditions de ressources, la composition détaillée de la famille. Les examens systématiques doivent s'organiser sans risque de reste à charge handicapant la famille. Mais pour un traitement curatif, le patient doit le plus souvent suivre des prescriptions immédiates. Les modalités de délivrance sont à organiser ou sinon, il faut envisager le risque pris par un défaut de leur suivi.

Aucune prise de risque lié à un retard d'accès aux soins n'est déontologiquement justifiée. La grande majorité des enfants est directement éligible à une couverture sociale, quel que soit le statut administratif des parents (sauf visa de tourisme ou autre couverture sociale européenne).

Examens complémentaires systématiques de dépistage

Plusieurs examens complémentaires visent à rattraper les dépistages systématiques pour un enfant né dans un pays étranger (hors Occident) (encadré 8.3).

Les IDR et IGRA (tests de relargage d'interféron gamma) dépistent les infections tuberculeuses latentes. La radiographie de thorax permet d'exclure les tuberculoses pulmonaires à risque contagieux élevé.

La recherche du paludisme est indiquée en cas fièvre récurrente, anémie inexpliquée, splénomégalie ou devant une fièvre survenant moins de 6 mois après l'exposition, après séjour en zone d'endémie. Le choléra, la typhoïde, la rougeole, les parasitoses tissulaires (trichinellose, leishmaniose, cysticercose, hydatidose, etc.) ou la détermination de l'âge osseux ne sont recherchés que sur point d'appel clinique.

Le dépistage du déficit en G6PD n'est pas organisé en France, même pour les populations à risque. Sa fréquence est accentuée dans les populations originaires des pays du pourtour méditerranéen, d'Afrique tropicale, du Moyen-Orient et d'Asie tropicale et subtropicale, y compris celles s'étant implantées en Amérique du Nord et du Sud et aux

Encadré 8.3 Examens complémentaires systématiques de dépistage

- Numération formule sanguine, ferritine, créatinine
- Bandelette urinaire (protéines, glucose, globules blancs et rouges)
- Sérologies hépatite B (antigène HBs, anticorps anti-HBs, anticorps anti-HBc), hépatite C, VIH, syphilis
- IDR à la tuberculine ou IGRA (*à partir de 5 ans*)
- Radiographie de thorax (*à partir de 10 ans ou si contage tuberculeux connu*)
- Sérologie antitétanique, examen parasitologique des selles (*cf. infra*)

Suivant les origines géographiques et les séjours

- Électrophorèse de l'hémoglobine : jusqu'à 5 ans et si originaire d'Afrique, du pourtour méditerranéen ou d'Asie du Sud
- Dosage du G6PD (originaire du pourtour méditerranéen, d'Afrique tropicale, du Moyen-Orient, d'Asie tropicale et subtropicale)
- Sérologie schistosomiase : si séjour en zone d'endémie bilharzienne (Afrique intertropicale, Asie)
- Sérologie trypanosomiase américaine : si originaire d'Amérique centrale ou du Sud

Suivant l'âge

- Trypsine immunoréactive (Guthrie) : *jusqu'à 2 mois*
- Phénylalanine urinaire, TSH, cortisolémie : *jusqu'à 3 mois*
- Plombémie : *jusqu'à 6 ans ou si grossesse*
- Sérologie varicelle : *pour les adolescents*
- PCR *Chlamydia* urinaire, sérologie *Chlamydia*, mycoplasme : *pour les adolescents (surtout en bidonville ou non accompagnés)*
- β-hCG : *pour les adolescentes*

Suivant les conditions de vie

Sérologie hépatite A : si accueil en collectivité d'enfants

G6PD : glucose-6-phosphate-déshydrogénase ; hCG : *human Chorionic Gonadotrophin* ; IDR : intradermoréaction ; IGRA : *Interferon Gamma Release Assay* ; PCR : *Polymerase Chain Reaction* ; TSH : *Thyroid Stimulating Hormone* ; VIH : virus de l'immunodéficience humaine.

Antilles. Ce dépistage se discute dans cette population face à la fois à des situations traversées de difficultés d'accès aux soins, n'ayant pas permis pas d'identifier un épisode d'anémie hémolytique, et à l'indication fréquente de médicaments contre-indiqués ou déconseillés (les sulfamides dont le cotrimoxazole, les quinoléines dont la primaquine, les fluoroquinolones).

De même, la révélation des hémoglobinopathies dans les populations à risque est attendue avant l'âge de 5 ans mais le défaut d'accès aux soins peut avoir empêché leur diagnostic.

Parasitoses digestives : dépistage et traitement présomptif

Les parasitoses digestives dues à des nématodes (ascaridiose, oxyurose, trichocéphalose, anguillulose, ankylostomiase) motivent de nombreux plans de déparasitage de masse réguliers.

L'examen parasitologique des selles peut être systématiquement réalisé pour mettre en évidence des kystes (d'amibes, *Giardia duodenalis*), œufs (helminthes), larves (anguillule) ou parasites adultes. Mais il est souvent difficile d'obtenir la collecte de selles sur plusieurs jours, réduisant l'efficacité de ce dépistage.

Un déparasitage court peut aussi être prescrit par albendazole, ivermectine ou praziquantel (en cas de risque de schistosomiase). Les seules précautions à prendre pour l'ivermectine et l'albendazole sont les cas d'infection avec une charge parasitaire élevée (loase évoquée sur fièvre, hyperéosinophilie) ou une atteinte oculaire (onchocercose évoquée sur conjonctivite, vers visible).

Portage de bactéries multirésistantes

Un dépistage des bactéries multirésistantes est à effectuer pour les enfants ayant été opérés ou hospitalisés longtemps ou à répétition dans un pays en développement et en cas de nouvelle hospitalisation.

Carnet de santé français

Le carnet de santé favorise la transmission d'informations entre structures de soins en contexte d'allophonie (de nombreuses familles restant mobiles). Il facilite la justification de la mise à jour vaccinale et de l'absence de précautions sanitaires particulières pour la scolarisation.

Même lorsque disposant de documents étrangers, les familles y sont attachées et le présentent régulièrement.

Suivi

Rattrapage vaccinal

Le rattrapage vaccinal débute au bilan initial, puis est conditionné par des résultats sérologiques et par l'adhésion familiale.

Les principes généraux sont les suivants :

- l'âge chronologique est pris en compte ;
- les doses vaccinales répertoriées sur un document vaccinal du patient ou un résultat sérologique sont pris en compte pour déterminer le rattrapage complémentaire nécessaire (aucune couverture vaccinale nationale ne permet d'extrapolation individuelle fiable) ;
- les schémas vaccinaux sont complétés sans réadministrer de dose ;
- les vaccins peuvent être associés en sites séparés (> 5 cm) ;
- aucun délai n'est à respecter entre deux vaccins inactivés ou sus-unitaires. Deux vaccins vivants atténués doivent être administrés concomitamment ou à au moins 30 jours d'écart (BCG exclu) ;
- le calendrier vaccinal français décrit le rattrapage d'un enfant jamais vacciné. Le cas d'incertitude sur le statut est détaillé ci-dessous ;
- le risque de survaccination (phénomène d'Arthus : effets locaux, voire généraux d'hypersensibilité) est souvent craint. Il n'intéresse que les vaccins diphtérie, tétanos et coqueluche. Il est absent pour les vaccins contre : *Haemophilus influenzae* type B, méningocoque C conjugué, hépatite B, et rougeole-oreillons-rubéole (ROR). Sans documentation vaccinale, ils peuvent être réalisés sans risque.

Diphtérie, tétanos, coqueluche

Les vaccins contenant un dosage élevé pour les valences DTC (dosages pour les enfants) sont à utiliser pour le rattrapage vaccinal jusqu'à 15 ans. Une sérologie antitétanique un mois après la 1re injection de rattrapage détermine la suite du rattrapage (tableau 8.2). Ce résultat est extrapolable à la vaccination contre la diphtérie et la coqueluche.

En cas d'injection vaccinale récente indéterminée, une sérologie peut être réalisée avant toute vaccination, 2 injections de rappel devant être espacées d'au moins 2 ans.

Une sérologie antitétanique concomitante à la 1re injection permet aussi d'attester rapidement de la mise à jour vaccinale dès ce résultat si l'enfant était déjà immun (intérêt pour la scolarisation).

Les tests rapides ont un seuil de détection de 0,1 UI/mL, peu informatif pour ce rattrapage.

ROR

En cas de vaccination seule contre la rougeole, 2 injections de vaccin ROR sont administrées, à au moins un mois d'écart.

Hépatite B

Une sérologie hépatite B est réalisée pour vérifier la négativité de l'Ag HBs et de l'Ac anti-HBc, un enfant déjà infecté serait considéré à tort protégé. La sérologie hépatite B initiale guide le rattrapage (tableau 8.3).

Tableau 8.2 Sérologie antitétanique et rattrapage vaccinal.

Anticorps antitétanique (UI/mL)	Statut vaccinal et suite du rattrapage jusqu'à reprise du calendrier vaccinal
> 1	Réponse anamnestique : schéma complet
0,5 et 1	1 dose de rappel à 6 mois
< 0,5	2 doses à 2 et 6 mois

Tableau 8.3 Sérologie hépatite B et rattrapage vaccinal.

Ac anti-HBs initial (mUI/mL)	Statut et rattrapage	
> 100	Schéma complet avec une protection de prolongée	
10–100	Vacciné, protégé ; un rappel 6 mois après la dernière dose si vaccination récente (< 5 ans)	
< 10 (et Ag HBs négatif)	1 dose de vaccin et dosage Ac anti-HBs 4 à 8 semaines plus tard*	
	Ac anti-HBs (mUI/mL)	**Statut et rattrapage**
	> 100	Réponse anamnestique : schéma complet
	10–100	Vacciné, proposer un rappel 6 mois plus tard
	< 10	Jamais vacciné, compléter la vaccination (au total : M0, M2, M6)

Ac : anticorps ; Ag : antigène.
* Pour les adolescents, un schéma Engerix B20® M0 M6 est possible.

Poliomyélite

De nombreux pays en développement utilisent le vaccin polio oral trivalent (OPV3). Le virus polio 2 vaccinal peut reverser vers la virulence et diffuser ou être à l'origine de cas de poliomyélite paralytique. Au moins une dose injectable doit être administrée (souvent combinée), surtout si la 3e dose d'OPV3 est récente, le schéma vaccinal incomplet, l'enfant jeune ou avec une altération de l'état général.

Méningocoque C conjugué

Une dose de vaccin est administrée, même après un vaccin méningococcique non conjugué, sans intervalle minimum à respecter.

BCG

Le vaccin BCG est indiqué sans document vaccinal ni cicatrice vaccinale à l'examen et après dépistage d'une infection tuberculeuse, jusqu'à 15 ans.

Hépatite A

Dans les pays en développement à forte incidence de l'hépatite A, la quasi-totalité des enfants est immunisée à 5 ou 10 ans. En France, cette vaccination a plusieurs recommandations (souvent non remboursées) dont l'accueil dans des établissements pour enfant ou jeunes handicapés ou en cas d'épidémies en communauté à hygiène précaire. Le statut immunitaire peut être vérifié avant.

Varicelle

La vaccination contre la varicelle est recommandée chez les adolescents non immuns. Son incidence est supposée faible dans les pays tropicaux. Une sérologie peut être réalisée avant ce rattrapage.

Comportement et état de stress post-traumatique

Les retards simples du langage sont très fréquents en situation de multilinguisme et lorsqu'ils sont isolés (sans altération des autres acquisitions), ils doivent être surveillés en tolérant quelques mois de décalage.

Les mécanismes des réactions de l'enfant confronté à un évènement violent sont décrits suivant l'âge de survenue (tableau 8.4). Les symptômes de stress post-traumatique comportent, en fonction de l'âge, des phénomènes d'expression différente :

- de réexpérience : cauchemars, images et pensées intrusives répétées, détresse au rappel, jeux répétitifs en rapport ou pauvres ;
- d'évitement : émotionnel, comportemental, anxiété de séparation, émoussement émotionnel ;
- d'activation neurovégétative : hypervigilance, irritabilité et colères, sursauts, troubles du sommeil, difficultés de concentration, anxiété.

Le dépistage de la souffrance psychique liée aux conditions de migration ne peut s'envisager qu'avec une certaine stabilité et une sécurité retrouvée pour permettre une prise en charge en rapport.

Tableau 8.4 **Réactions de l'enfant confronté à un évènement violent.**

Âge	Préscolaire	Scolaire	Adolescent
Appréciation de la menace	(–)	(+)	(++) incluant menace abstraite
Réponses comportementales	(–) tétanisé	(+) plusieurs émotions concomitantes possibles	(++)
Autocontrôle physiologique et émotionnel	(–) submergé	(±)	(+)
Verbalisation	(–)	(+)	(++)
Capacité d'implication	(–) observateur	(+) imagination	(++) rôle tenu
Dépendance aux parents	(++)	(++) et des pairs	(–) mais aux pairs

Certains facteurs exposent encore plus certains enfants : l'isolement de sa famille, le sans-abrisme, le fait d'avoir directement subi ou assisté aux violences, un membre de la famille présentant une pathologie psychiatrique ou des addictions, le décès ou la disparition d'un proche.

Adolescents et santé sexuelle

Un même cadre de soin que pour tout autre adolescent (intimité, secret médical, etc.) favorise l'échange en dehors de sa place fréquente d'interprète de la famille.

Qu'ils soient accompagnés de leur famille ou isolés, les expositions sexuelles des adolescents en situation précaire sont très fréquentes et précoces, illustrées par une prévalence élevée des infections sexuellement transmissibles et les grossesses précoces (dont certaines unions culturelles jeunes). Ceci motive un dépistage systématique (surtout en bidonville et pour les mineurs isolés). Le suivi gynécologique des adolescentes est à promouvoir dès que possible.

Conditions de vie actuelles

Un enfant en situation de migration et de précarité a été ou est encore souvent exposé à de multiples expositions environnementales.

Dangerosité mécanique, électrique

L'interrogatoire décrit l'habitat par ses caractéristiques : stabilité (hébergement par un tiers, sociale, d'urgence, location, squat-bidonville, etc.), accès à l'eau, à des sanitaires et moyen de cuisiner, occupants (habitat personnel, partagé, collectif; suroccupation > 2 personnes/pièce). En bidonville, les traumatismes sont fréquents, l'immunisation antitétanique est primordiale (argument vaccinal auquel les familles sont sensibles).

Exposition au plomb, au monoxyde de carbone

- Le dépistage du saturnisme est recommandé pour les enfants migrants arrivés en France depuis moins de 1 an. La prise en charge du saturnisme nécessite l'éviction des sources d'exposition. Mais une exposition persistante (habitat indigne, ferraillage) est à surveiller régulièrement. Les enfants avec une plombémie dépassant 250 µg/L sont à évaluer en milieu hospitalier.
- Des intoxications au monoxyde de carbone aiguës sont fréquentes. Mais les intoxications chroniques sont plus difficiles à mettre en évidence et fortement sous-estimées bien qu'associées à une altération des performances scolaires.

Exposition aux moisissures, punaises, morsures de rats

- Les enfants exposés aux moisissures présentent surtout des réactions d'hypersensibilité (asthme allergique, rhinite). L'éviction passe par la suppression des facteurs favorisants (humidité des parois, promiscuité et confinement). L'éducation thérapeutique et l'intervention de conseiller habitat-santé sont efficaces pour améliorer l'efficacité du traitement.
- Sans transmettre de maladie, les piqûres de punaises sont une plainte fréquente. Elles sont impossibles à éradiquer sans un logement stable, sain, désencombré, un traitement chimique et thermique coûteux.
- Les morsures de rat reçoivent une antibiothérapie systématique (risque de streptobacillose, leptospirose, pasteurellose).

Déséquilibre alimentaire

Un rebond pondéral minime est fréquent avec une stabilisation des conditions de vie. La surcharge pondérale et l'obésité sont fréquentes. Leur prise en charge n'est envisageable qu'après stabilisation de l'habitat, accès à l'eau et à un moyen de cuisiner.

Promiscuité, contages infectieux

Des cas groupés de maladies à transmission interhumaine sont fréquents, surtout respiratoires (tuberculose, coqueluche, rougeole, etc.), cutanées (gale, impétigo) et digestives (diarrhées, hépatite A, etc.).

La vaccination d'une communauté en période d'épidémie, bien qu'étant souvent la seule réponse d'urgence disponible, expose à des échecs vaccinaux (patients en période d'incubation) qui menacent l'adhésion ultérieure de toute la communauté aux vaccinations.

Violence et conduites addictives

Les enfants migrants en conditions de vie précaires sont exposés à toutes formes de violence, y compris en France. En situation de promiscuité et de vulnérabilité, toutes les situations de violence physique, psychologique, sexuelle et exploitation sont rencontrées. Malgré les difficultés de repérage, les cadres d'analyse restent ceux de la protection de l'enfance, des violences de genre et des situations d'esclavagisme moderne afin de tenter de ne pas tolérer de prise de risque accentuée.

Les conduites addictives, surtout en bidonville et chez des mineurs non accompagnés en situation de rue, sont intriquées avec d'autres problématiques (psycho trauma,

réseaux, délinquance, prostitution). La médiation en santé est la seule action avec une certaine efficacité sur la durée.

Scolarisation

Elle permet une intégration sociale de l'enfant à une collectivité en même temps que l'apprentissage rapide du français. Après quelques mois, elle permet un dépistage des troubles sensoriels et d'explorer les éventuels troubles des apprentissages.

Les vaccinations doivent avoir été rattrapées dans les 3 mois de l'intégration. Plusieurs pathologies exposent à un risque discriminatoire lié au risque épidémique théorique (rougeole, coqueluche mais aussi hépatite A, tuberculose). Leur dépistage et leur prévention sont donc des éléments importants pour la scolarisation.

Recommandations

Circulaire du 30 mai 2000 relative à l'hospitalisation à domicile.

Circulaire n° DHOS/O/2004/44 du 4 février 2004 relative à l'hospitalisation à domicile.

Circulaire n° DGOS/R4/2013/398 du 4 décembre 2013 relative au positionnement et au développement de l'hospitalisation à domicile (HAD).

Code de la santé publique. Article L2112-2 modifié par loi n° 2016-297 du 14 mars 2016 – art. 31.

Code de la santé publique. Décret n° 92-1101 du 2 octobre 1992 relatif aux structures de soins alternatives à l'hospitalisation mentionnées à l'article L. 712-2.

Code de la santé publique. Loi n° 89-899 du 18 décembre 1989 relative à la protection et à la promotion de la santé de la famille et de l'enfance et adaptant la législation sanitaire et sociale aux transferts de compétences en matière d'aide sociale et de santé.

DGCS (Direction générale de la cohésion sociale). Protection maternelle et infantile, soutien à la fonction parentale, protection de l'enfance et modes d'accueil. Rapport, 14 octobre 2014.

HCSP. Mise à jour du guide pratique de dépistage et de prise en charge des expositions au plomb chez l'enfant mineur et la femme enceinte. Rapport final, octobre 2017.

Loi n° 2009-879 du 21 juillet 2009 portant réforme de l'hôpital et relative aux patients, à la santé et aux territoires.

Loi n° 91-748 du 31 juillet 1991 portant réforme hospitalière.

Ministère des Solidarités et de la Santé. Calendrier des vaccinations et recommandations vaccinales 2019.

Éthique

Coordonné par Brigitte Chabrol

PLAN DU CHAPITRE

Annonce du handicap et de maladie chronique . . . 221
Particularités des soins palliatifs pédiatriques 222
L'intérêt supérieur de l'enfant : enjeux philosophiques, éthiques et juridiques. 223

Annonce du handicap et de maladie chronique

Brigitte Chabrol

Porter un diagnostic est une obligation légale pour tout médecin : « *le médecin doit à la personne qu'il examine, qu'il soigne ou qu'il conseille une information loyale, claire et appropriée sur son état, les investigations et les soins qu'il lui propose* » (art. 35 du Code de déontologie). Ainsi, le fait de porter un diagnostic et de l'annoncer s'inscrit fondamentalement dans une démarche éthique dans le respect du principe de vérité et de l'engagement du médecin aux côtés de l'enfant porteur de handicap et de maladie chronique, et de sa famille.

Découverte et diagnostic chez un enfant

La découverte : les parents, l'enfant et le pédiatre

Le plus souvent – c'est une des particularités de la pédiatrie –, l'interlocuteur principal du médecin-pédiatre n'est pas son patient, mais les parents de celui-ci. Dans les situations de handicap, les parents découvrent avec inquiétude une anomalie dans le développement neuromoteur de leur enfant qui les incite à consulter. Il a été récemment démontré que 87 % des parents d'enfants autistes avaient repéré un problème chez leur enfant avant d'être alertés par un professionnel. Le doute d'un parent concernant le développement de son enfant doit toujours être pris au sérieux.

Enjeux du diagnostic

L'établissement d'un diagnostic aussi précis et aussi précoce que possible constitue un enjeu majeur à bien des égards. La découverte d'un trouble du neurodéveloppement chez un enfant justifie une recherche systématique des différentes causes connues à ce jour. L'existence de réseaux entre les structures de prise en charge de l'enfant handicapé et des « centres de référence » permet également d'orienter et de mener la démarche diagnostique plus efficacement. Il faut savoir qu'à l'heure actuelle, certaines causes de handicap de l'enfant sont accessibles à des thérapeutiques spécifiques dont l'efficacité repose essentiellement sur la précocité du diagnostic, et qui peuvent considérablement modifier l'histoire naturelle de la maladie en cause et, de ce fait, la sévérité du handicap. De manière plus générale, la connaissance d'un diagnostic précis est un élément essentiel dans la construction du projet de vie de l'enfant handicapé.

Enfin, le diagnostic de handicap étant fréquemment porté chez des enfants jeunes dont les parents ont le plus souvent l'âge et le désir de donner naissance à d'autres enfants, la connaissance précise du diagnostic constitue le prérequis indispensable à un conseil génétique le plus approprié possible.

Le temps de l'annonce

L'annonce du diagnostic et de ses conséquences, lorsque celui-ci a pu être établi, est ensuite faite par un pédiatre ayant l'expérience de la maladie en cause. Il s'agit d'un moment fondamental dans la vie de l'enfant, des parents, de la famille et des soignants.

Moment du diagnostic, et donc de l'annonce

Il diffère selon les cas :

- en anténatal : des critères pronostiques sont à envisager. Une collaboration multidisciplinaire existe au sein des centres de diagnostic prénatal, elle est indispensable pour informer au mieux les parents, qui restent maîtres de leur décision, bien que le plus souvent, ils soient largement influencés par le discours entendu ;
- à la naissance : la révélation est très précoce. Ainsi à ce jour, en cas de trisomie 21, 95 % des annonces sont faites avant le départ de la maternité. Il ne faut pas pour autant figer l'enfant, l'enfermer dans un cadre étroit « syndromique » ;
- plus tard, c'est devant une anomalie du neurodéveloppement que le diagnostic est porté ;
- le diagnostic d'une maladie neurodégénérative parfois à début très précoce ou plus tardivement dans l'enfance est le plus souvent ressenti comme un réel « verdict » inacceptable ;

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

- après un accident aigu (noyade, traumatisme crânien, etc.), même si les séquelles neurologiques vont être définitives, le pronostic final est souvent difficile à préciser avec certitude ;
- une situation particulière est représentée par l'absence de cause précise retrouvée malgré un large bilan. De fait, l'absence de diagnostic précis, situation encore trop fréquente malgré les progrès médicaux, favorise un réel déni du handicap de la part des parents, et parfois des soignants.

« Règles de bonne pratique » d'annonce

Elle est effectuée au cours d'un colloque singulier dans un lieu tranquille, le médecin donnant du temps et de la disponibilité, avec les deux parents ensemble ou en présence d'un proche, le plus précocement possible pour éviter des périodes de doute. Le langage doit être simple et accessible pour éviter la notion de filtrage sélectif, du syndrome du pas-de-porte (tout semble avoir été dit, compris et, en partant, les parents posent une question qui témoigne de la non-compréhension du discours entendu). Il faut éviter les veilles de week-end ou de vacances, des entretiens ultérieurs doivent être prévus rapidement. Des possibilités de prise en charge et de soutien dès l'annonce doivent être mises en place. Dans tous les cas, il faut savoir faire preuve d'une grande disponibilité

À l'heure d'internet

L'arrivée de nouveaux moyens d'information utilisés tant par les patients que les médecins ne doit pas faire modifier ces « règles de bonne pratique ». Au contraire, ce type d'information peut permettre d'aborder plus largement les différents problèmes auxquels l'enfant et sa famille vont être confrontés.

Annonce du diagnostic de handicap et de maladie chronique

Elle conditionne le maintien d'un lien avec l'enfant et sa famille. Ce temps d'annonce doit être considéré comme une véritable plate-forme permettant de mettre en place un accompagnement pluridisciplinaire sur le court, moyen et long terme, ceci afin d'éviter les phénomènes de ruptures. Il faut accompagner les parents tout en respectant leurs défenses, il faut reconnaître leurs capacités à soutenir eux-mêmes leurs enfants. Il faut soutenir l'enfant, lui expliquer sa maladie en nommant ses limites actuelles mais également ses potentialités, garder comme critère d'évolutivité le rythme propre à chaque enfant. Au cours d'une maladie évolutive, l'enfant va prendre conscience de sa maladie au fur et à mesure de l'évolution, qu'il va vivre comme des « micro-annonces ». Il est donc fondamental d'informer l'enfant, ne rien lui dire peut avoir des conséquences directes, notamment sur la prise en charge entraînant une mauvaise observance, et au niveau psychique, un ressenti de culpabilité. Néanmoins, le fait de trop dire à l'enfant et le projeter dans une réalité qui n'est pas la sienne dans le temps présent peut le déborder psychiquement et entraver son développement. L'enfant a besoin de recevoir l'information à différents moments de sa maladie aux rythmes des étapes.

Enfin, le pédiatre doit veiller au retentissement de cette annonce sur les frères et sœurs qui sont encore trop souvent les « oubliés de l'information », selon l'expression de Pierre Canoui. Ces enfants peuvent manifester un réel déni de la maladie ou, à l'inverse, une véritable « parentification ».

Particularités des soins palliatifs pédiatriques

Isabelle Desguerre

Les soins palliatifs pédiatriques sont des soins actifs et complets, englobant les dimensions physique, psychologique, sociale et spirituelle. Le but des soins palliatifs est d'aider à maintenir la meilleure qualité de vie possible à l'enfant et d'offrir du soutien à sa famille, ce qui comporte le soulagement des symptômes de l'enfant, l'existence de services de répit pour la famille, et des soins jusqu'au moment du décès pouvant se prolonger pendant la période de deuil. Le suivi de deuil fait ainsi partie des soins palliatifs, quelle que soit la cause du décès, y compris les causes traumatiques et les décès de la période périnatale.

Il convient cependant d'être prudent : d'une part, ne pas limiter la réflexion des soins palliatifs à la fin de vie imminente ou considérer que les limitations anticipées de traitement (LAT) ne sont réservées qu'aux services de réanimation, et d'autre part, ne pas envisager la trajectoire de vie de ces enfants uniquement face à leur futur décès, en omettant de mettre en place des projets relationnels, éducatifs et de socialisation.

En dehors de la période néonatale, la grande majorité des enfants atteints de maladie grave décèdent en service de réanimation, d'onco-hématologie ou de neurologie pédiatriques. Les tumeurs malignes représentaient, en 2012 en France, la 1re cause de décès par maladie des enfants âgés de 1 à 14 ans. Les pathologies neurologiques représentaient sur la même période la 2e cause de décès par maladies (données Inserm-CépiDc). Plusieurs études ont démontré que c'est en service de réanimation pédiatrique que survenait la majorité des décès d'enfants au sein des pays industrialisés. À l'origine, le concept de LAT et les recommandations formulées à ce sujet étaient avant tout utilisés dans les services de réanimation mais elles sont également discutées et appliquées dans d'autres services de spécialités pédiatriques. Depuis avril 2005, la loi Leonetti exige – et cela est conforté par la loi n° 2016-87 du 2 février 2016 créant de nouveaux droits en faveur des malades et des personnes en fin de vie – que pour des mineurs, ces décisions soient prises au terme d'une « procédure collégiale » incluant tous les professionnels participant aux soins de l'enfant (art. R4127-37 du Code de la santé publique).

L'Observatoire national de la fin de vie (ONFV) a réalisé un état des lieux national de la prise en charge des enfants et adolescents en fin de vie au cours de l'année 2014, permettant de mettre en exergue que la majorité des enfants décède à l'hôpital. Sur un total de 53 centres participants (sur 94 services sollicités), 13 % des patients hospitalisés étaient considérés en situation palliative, soit 225 parcours d'enfants décédés suite à une maladie grave en phase avancée. Soixante-douze pour cent souffraient

de symptômes réfractaires. Pour 64 %, une sédation a été réalisée et 75 % ont fait l'objet d'une discussion de limitation ou d'arrêt des traitements.

Les soins palliatifs en pédiatrie nécessitent des réflexions spécifiques, car ils s'adressent à une population en situation de vulnérabilité et impliquent un dialogue entre les différents partenaires que sont les parents de l'enfant, les soignants hospitaliers (médecins et paramédicaux) et le monde médico-social, en gardant toujours comme objectif « l'intérêt premier de l'enfant ». Chez les enfants polyhandicapés, la multiplication des acteurs (relevant du champ sanitaire et médicosocial) peut rendre la réflexion et la coordination plus complexes.

L'une des spécificités de la démarche palliative auprès des enfants polyhandicapés est liée aux difficultés de repérer à quel moment l'enfant est en fin de vie, un certain nombre de décompensations aiguës n'étant que transitoires. La question de l'obstination déraisonnable se pose cependant et nécessite une évaluation précise de l'état clinique de l'enfant. Ainsi, l'histoire très particulière des personnes polyhandicapées pose souvent problème dans l'interprétation des textes législatifs, en particulier sur les notions d'obstination déraisonnable, de respect de la dignité et l'impossibilité fréquente de percevoir le ressenti de la personne polyhandicapée face à son avenir. La nécessité de discussions collégiales entre les différents spécialistes hospitaliers et du champ médico-social, d'avis expert et de la famille est une évidence mais parfois difficile à réaliser.

Utilisation concrète d'outils permettant d'analyser les différentes situations rencontrées chez l'enfant polyhandicapé en fin de vie

Identification des enfants à risque de décès précoce ou de symptômes réfractaires

- Maladies neurodégénératives identifiées à évolution rapide
- Absence de tenue de tronc
- Dystonies axiales et des membres
- Encombrement oropharyngé ou bronchique permanent
- Surinfections pulmonaires itératives en lien avec des fausses routes
- Dénutrition
- Épilepsie pharmacorésistante

Surveillance et évaluation

- État nutritionnel et hydratation : poids et taille, pli cutané, nombre de repas par jour et durée du repas, texture des aliments solides et liquides, régurgitations et vomissements, etc.
- État respiratoire : fréquence de l'encombrement, nombre d'épisodes « bronchiques » ou de pneumopathies, qualité de la toux, recherche d'une colonisation à bactérie multirésistante
- Modalités de communication avec l'enfant
- Connaissance des surhandicaps sensoriels
- Échelle de douleur utilisable : modifications de comportement, qualité de la veille et de sommeil

Identification des épisodes à risque

- Intervention chirurgicale, en particulier orthopédique
- Pose de gastrostomie
- Constipation opiniâtre
- Risque de déshydratation et calculs rénaux
- Déminéralisation osseuse sévère
- Status dystoniques
- Toxicité médicamenteuse ou intoxication chez enfants polymédicamentés

Réalisation d'une fiche patient remarquable individuelle

Cet écrit doit être si possible lu et remis aux parents, adressé aux services d'urgence et SAMU locaux, aux centres médicosociaux qui prennent en charge cet enfant, à son médecin traitant.
Avec les parents peuvent être envisagées d'autres informations : souhait d'accompagnement pour un éventuel décès au domicile, par le SAMU ou le médecin traitant, d'orientation vers un hôpital de référence qui n'est pas l'hôpital de proximité. Ces fiches sont datées car elles peuvent être remises en question à tout moment. Elles sont l'expression écrite de l'état de la réflexion de ceux qui connaissent l'enfant et sa pathologie en cas de détresse vitale.

L'intérêt supérieur de l'enfant : enjeux philosophiques, éthiques et juridiques

Pierre Le Coz

La notion d'*intérêt supérieur de l'enfant* n'a émergé que lentement au cours de l'histoire. En France, il faut attendre le XIX^e^ siècle pour la voir affleurer dans la littérature normative. Les premiers jalons sont posés par l'obligation d'instruction en 1882 et la restriction du travail des enfants en 1884. Sur le plan international, si la première Déclaration des droits de l'enfant est signée en 1959, ce n'est qu'en 1989, avec la Convention des Nations Unies relative aux droits de l'enfant, qu'elle acquiert sa véritable portée. L'article 3 de ce texte canonique consacre expressément la notion d'« intérêt supérieur de l'enfant » et enjoint les États signataires à considérer chaque enfant comme une personne à part entière, à prendre en compte son point de vue dans les décisions qui le concernent.

Trente ans plus tard, on constate que la référence à « l'intérêt supérieur de l'enfant » a été la matrice féconde de nombreuses réformes législatives, tant au niveau international qu'à l'échelle des États. Avec l'éducation, la santé est l'un des champs d'application les plus concernés. Ainsi, en France, dans le domaine de la bioéthique, le législateur y a recouru pour réguler la demande sociale en matière d'assistance médicale à la procréation (AMP). Il y a aussi fait appel pour interdire les tests de paternité dits de « convenance ». Plus récemment, la notion d'intérêt supérieur de l'enfant a été invoquée par des médecins de services de pédiatrie pour faire cesser des situations d'obstination déraisonnable. Il peut arriver que la justice soit saisie pour dénouer un contentieux opposant l'avis médical à l'avis des parents.

L'intérêt supérieur de l'enfant selon les penseurs de l'Antiquité

Si la notion d'intérêt supérieur de l'enfant est apparue tardivement sur la scène juridique, les réflexions sur les devoirs envers les enfants et la façon de bien les éduquer sont présentes dès l'Antiquité. Socrate (470-399) inaugure le débat

éthique par ses réflexions sur « *la vie qui vaut la peine d'être vécue* ». Platon (428-348), puis son disciple Aristote (384-322), mettent l'accent sur les bonnes habitudes que l'enfant doit contracter dès son plus jeune âge pour acquérir les vertus intellectuelles et morales qui lui permettront d'accomplir son humanité. L'éducation est l'art d'aider l'enfant à pousser « *le plus droitement possible, avec la plus grande beauté corporelle* ». Un enfant ne sera heureux et épanoui à l'âge adulte que si l'éducation qu'il reçoit l'apprend à devenir juste, tempérant, courageux et prudent. En effet, une bonne éducation consiste en une « *discipline réglée des plaisirs et des peines* ». Aussi, peu après sa naissance, le corps du nouveau-venu sera soumis à des exercices physiques afin d'éprouver sa robustesse. L'éducateur devra imposer à l'enfant la marche nu-pieds, y compris par temps de neige, lui apprendre à ne pas gesticuler, à ne pas crier, à ne pas parler à tort et à travers.

Aristote, quant à lui, plaide pour une éducation moins rigoriste, plus respectueuse de la temporalité de l'enfant. Néanmoins, pour Aristote autant que pour Platon, l'enfant est un être inachevé. Son humanité est incomplète ; elle est « en puissance » et non « en acte ». Ces philosophes partent du principe que l'enfant n'aspire qu'à une seule chose : devenir grand. Ses progrès sont évalués à l'aune de l'adulte qu'il doit devenir.

La perception de l'enfant à l'âge de la modernité

Même si – contrairement à une thèse répandue par Philippe Ariès – le Moyen-Âge est riche en méditations sur le bien-être infantile, ce n'est qu'à partir du XVIII^e^ siècle que la réflexion sur l'intérêt de l'enfant se renouvelle véritablement. Une nouvelle philosophie de l'éducation se fait jour – le *puéricentrisme* – qui consiste à accorder à l'enfant une subjectivité et une personnalité propres. Les auteurs du siècle des lumières se gardent de rabaisser l'enfant en le comparant à l'adulte qu'il n'est pas. Tandis que les Anciens voulaient faire grandir l'enfant, les Modernes entendent lui confier des initiatives. Sous l'influence de Jean-Jacques Rousseau, le précurseur du puéricentrisme, la pédagogie moderne déclasse la *vertu* et accorde une place croissante à l'*autonomie*. Elle recommande de laisser l'enfant tirer parti de ses propres expériences, par essais, erreurs et tâtonnements.

Rousseau inaugure ainsi un changement de paradigme qui gratifie l'enfant d'une intériorité et d'une richesse insoupçonnée : « *Chaque âge, chaque état de la vie a sa perfection convenable, sa sorte de maturité qui lui est propre* ». Ce nouveau credo annonce déjà la pédagogie de notre temps, axée sur la psychologie de l'enfant, l'attention portée à sa parole, à ses modes corporels de communication, à son imaginaire, à ses préférences.

Les parents : porte-paroles de l'intérêt de l'enfant ?

La perception moderne de l'enfant a amorcé un nouveau questionnement sur l'amour parental. Appelé à devenir le plus rapidement « autonome », l'enfant ne doit plus être livré « pieds et poings liés » au zèle protecteur de ses parents. Certes, l'amour qu'ils ont pour lui intronise *ipso facto* les parents en tant que défenseurs naturels des intérêts de leurs enfants. C'est parce que les parents (pour la plupart) aiment leurs enfants qu'ils peuvent être réceptifs au devoir que la société leur impose de bien s'en occuper. Néanmoins, encore faut-il s'assurer que cet amour parental s'exerce dans les conditions propices à la santé psychique et somatique de l'enfant. Parce que l'amour ne doit pas exclure le respect, Max Scheler propose de distinguer entre « *relation d'amour véritable* » et « *contagion affective* ». Ces deux dispositions n'ont pas la même coloration émotionnelle. Dans la *contagion affective*, l'enfant n'a plus de réalité indépendante car le parent le perçoit comme une sorte de prolongement de lui-même. Or, l'*amour véritable* ne réside pas dans une transmission en chaîne des affects ; il s'accompagne d'une distance qui permet au parent de pas confondre ce qui lui fait du bien *à lui* avec le bien de son enfant.

Max Scheler voit dans certaines formes d'« amour » parental, une incapacité à maintenir ce minimum d'écart nécessaire au bien-être infantile : « *Les soins incessants des mères qui, sous ce rapport, apparaissent comme les plus "maternelles", s'opposent souvent à tout développement psychique indépendant de l'enfant et entravent son épanouissement* ». N'écoutant que leur instinct, certaines mères aspirent à faire rentrer leur enfant dans leur corps protecteur (« le manger »). Cette forme de « réincorporation » de l'enfant dans la cavité utérine réduit le présent à une répétition du passé au lieu de l'ouvrir sur l'avenir. *A contrario*, le véritable amour maternel est celui qui suspend tout épanchement fusionnel et sait reconnaître l'enfant comme un être indépendant, existant pour lui-même.

En résumé, un authentique amour sait s'effacer pour laisser l'enfant exister et réaliser son aspiration fondamentale qui est d'« *émerger de l'obscurité de la vie purement organique pour accéder progressivement à la clarté de la conscience* » (Max Scheler). Le propre de l'homme est d'aspirer à une vie qui a du sens. Or, une vie n'a de sens que si elle s'accompagne de la conscience de soi et s'inscrit dans une temporalité dynamique. C'est pourquoi le maintien en vie de l'enfant lourdement handicapé et dépourvu de conscience de soi pose autant de questions métaphysiques qu'éthiques.

L'intérêt supérieur de l'enfant dans le champ de la santé

La pédiatre François Dolto (1908–1988) compte parmi les auteurs qui ont le plus contribué à ancrer la philosophie puéricentrique dans la réalité familiale et clinique. De nos jours, on constate que les parents ont appris à s'interroger, sinon à se méfier d'eux-mêmes. On observe également que, dans les situations critiques, plusieurs tiers bienveillants se sont intercalés entre eux et leurs enfants (pédiatres, psychologues, acteurs médico-sociaux, etc.). En cas de défaut de discernement ou de manque de recul critique des parents, la Justice peut intervenir au nom de l'« intérêt supérieur de l'enfant ». S'agissant de décisions qui mettent en danger la santé ou la vie de l'enfant, le législateur a prévu que les parents puissent être destitués de leurs prérogatives : « *Si la santé, la sécurité ou la moralité d'un mineur non émancipé sont en danger, ou si les conditions de son éducation ou de son développement physique, affectif, intellectuel et social*

sont gravement compromises, des mesures d'assistance éducative peuvent être ordonnées par la justice à la requête (…) *du service à qui l'enfant a été confié* (…) *ou du ministère public* » (art. 375-7 du Code civil). Ainsi, dans le cas d'une opposition à une transfusion sanguine pour motif idéologique, le médecin sauve l'enfant contre la volonté de ses parents, avec l'aval d'un magistrat. C'est ce que préconise le Comité national d'éthique qui estime qu'en cas d'urgence vitale (hémorragie de la délivrance, accident avec hémorragie aiguë, leucémie, hémorragie digestive, etc.), le médecin doit transfuser plutôt que de laisser mourir la parturiente. Un gynécologue-obstétricien ne doit pas non plus s'incliner face à un refus de césarienne pour raison religieuse ou ethnique. Exposer l'enfant à un risque vital majeur ne peut être accepté au nom de la liberté de croyance.

Mais au-delà du domaine de l'éthique médicale, le principe de « l'intérêt supérieur de l'enfant » a servi de fil conducteur au législateur pour encadrer la bioéthique. Concernant l'AMP, en cas de conception d'embryons avec donneur de gamètes anonyme, le législateur prévoit que le père ne puisse pas renier son engagement une fois qu'il l'a signé en présence du juge. Dans le champ du dépistage génétique, le législateur a interdit les tests de paternité en prenant appui sur l'intérêt supérieur de l'enfant – menacé d'être abandonné du père en fonction du résultat. Il a consolidé ce choix par le principe de l'indisponibilité du corps humain. De façon générale, les tests génétiques ne doivent jamais desservir l'enfant ni le rendre transparent aux yeux de ses parents.

Obstination déraisonnable et opposition des parents

Dans les situations où l'enfant est maintenu en vie au moyen de suppléances artificielles, la prise en compte de son intérêt commande de lui épargner toute douleur inutile et de protéger son intégrité physique. L'intérêt de l'enfant est de ne pas subir un mal inutile et le médecin a, quant à lui, le devoir d'anticiper, d'évaluer et de soulager ses souffrances. Mais que faire si les parents veulent que les soins soient entrepris coûte que coûte, alors que l'équipe médicale estime que cette persévérance est inutilement douloureuse ?

Son défaut de maturité empêche l'enfant d'être doté de la capacité juridique de désigner une personne de confiance ou de faire valoir ses directives anticipées. Se pose alors la question de savoir comment une personne mineure, *a fortiori* l'*infans*, doit être considérée : faut-il l'appréhender comme une « personne hors d'état d'exprimer sa volonté » ?

Perspective « personnaliste »

Créditant tout être humain du statut de personne digne de respect, elle répond par l'affirmative à cette question. Elle souscrit aux recommandations du Rapport Sicard qui préconisait en 2013 de « *relier la fin de vie chez les personnes âgées, à celle des adultes et des enfants sans différencier l'âge de la personne. Au nom de quoi considérerait-on que la fin de vie d'un nouveau-né est un problème radicalement à part et pose moins de problèmes ?* ». La décision d'arrêt des traitements peut être prise par le médecin à l'issue d'une procédure collégiale, comme il en va pour un adulte. Une sédation profonde et continue jusqu'au décès doit parfois être mise en œuvre pour mettre fin à l'obstination déraisonnable, le cas échéant au rebours de l'avis des représentants de l'autorité parentale.

À l'appui de l'interprétation personnaliste selon laquelle l'enfant est avant tout une personne, on fera valoir qu'en cas d'obstination déraisonnable, le Code de la santé publique (CSP) ne subordonne aucunement la décision d'arrêt des traitements au consentement des parents. La loi prévoit que « *le médecin doit être le défenseur de l'enfant lorsqu'il estime que l'intérêt de sa santé est mal compris ou mal préservé par son entourage* » (art. R. 4127-43 du CSP). Sur le plan de la jurisprudence, une récente décision du juge des référés du Conseil d'État prévoit que « *le médecin doit (…), lorsque le patient est un enfant, faire de l'intérêt supérieur de celui-ci une considération primordiale* ». Les parents sont seulement *consultés* dans le cadre de la procédure collégiale. En effet, en l'absence de directives anticipées, c'est la procédure collégiale qui s'applique. Celle-ci consiste, pour le médecin, à s'enquérir de l'avis des titulaires de l'autorité parentale, à agir en concertation avec l'équipe de soin, à consulter d'autres avis médicaux avant d'endosser, seul, la responsabilité de la décision finale.

Perspective « parentaliste »

On se situe à l'inverse dans une perspective « parentaliste » si l'on dénie à l'enfant son statut de « personne hors d'état d'exprimer sa volonté » pour voir en lui, et avant tout, un fils ou une fille, un descendant de ses parents. De ce point de vue, l'arrêt des traitements ne peut être décidé sans le consentement explicite des détenteurs de l'autorité parentale, qui sont ses seuls porte-paroles.

À l'actif de l'interprétation « parentaliste » qui majore le poids de l'avis des parents dans la décision, on relève que le Code civil dispose que l'autorité « *appartient aux parents jusqu'à la majorité ou l'émancipation de l'enfant, pour le protéger dans sa sécurité, sa santé et sa moralité, pour assurer son éducation et permettre son développement, dans le respect dû à sa personne* » (art. 371-1). De ce point de vue, les parents doivent être étroitement impliqués dans les décisions relatives à leurs enfants mineurs. Dans le même sens, le CSP énonce que les parents doivent recevoir l'information médicale, même si les mineurs « *ont le droit de recevoir eux-mêmes une information et de participer à la prise de décision les concernant, d'une manière adaptée (…) à leur degré de maturité (…)* » (art. L. 1111-2 du CSP), ce qui signifie, au moins implicitement, que les mineurs ne prennent pas eux-mêmes les décisions qui les concernent. On note toutefois que le législateur relativise sa doctrine parentaliste en l'assortissant de dérogations au Code civil, afin de permettre au médecin de se dispenser d'obtenir le consentement des parents. C'est le cas, par exemple, lorsqu'une adolescente souhaite garder secret son recours à l'avortement.

Trouver un compromis entre personnalisme et parentalisme

Entre le *personnalisme* qui érige l'enfant au rang de personne et le *parentalisme* qui le réduit au statut de progéniture, existe-t-il une position médiane ? Les verdicts du juge des référés du Conseil d'État, dans son ordonnance du 5 janvier 2018,

témoigne d'une volonté de combiner les deux options : « *quand le patient hors d'état d'exprimer sa volonté est un mineur, il incombe au médecin, non seulement de rechercher, en consultant sa famille et ses proches et en tenant compte de l'âge du patient, si sa volonté a pu trouver à s'exprimer antérieurement, mais également de s'efforcer, en y attachant une attention particulière, de parvenir à un accord sur la décision à prendre avec ses parents* ». Le parentalisme de la fin de la phrase pondère le personnalisme de son début. Ainsi, lorsque l'enfant est hors d'état d'exprimer sa volonté, ses parents sont doublement consultés : d'une part pour témoigner de la *volonté de leur enfant* si celui-ci a émis des souhaits, d'autre part pour exprimer *leur propre avis* en tant que parents.

Le médecin n'est toutefois pas lié par l'avis des parents et peut, si les critères médicaux d'une obstination déraisonnable sont réunis, s'en écarter dans l'intérêt supérieur de l'enfant, ce que confirme un arrêt de la Cour Européenne des droits de l'homme, lequel « *impose au médecin de rechercher l'accord des parents* » mais aussi « *d'agir dans le souci de la plus grande bienfaisance à l'égard de l'enfant et de faire de son intérêt supérieur une considération primordiale* ». La juge laisse au médecin le soin d'apprécier, au cas par cas, le moment le plus approprié pour concrétiser l'arrêt de traitement.

Conclusion

L'évolution du droit français, en cohérence avec celle des textes internationaux, témoigne de la montée en puissance de la conception « personnaliste » de l'enfant. En France, cette tendance est perceptible dans le refus du législateur de prévoir des modalités d'application spécifiques aux personnes mineures.

Pourtant, l'instabilité jurisprudentielle montre qu'à l'évidence, les décisions médicales relatives à l'enfant sont plus complexes que celles qui concernent les adultes. Les actes médicaux doivent articuler les dispositions du Code de la santé publique avec celles du Code civil relatives à l'autorité parentale. D'après le premier code, les parents doivent s'exprimer en tant que porte-paroles de leur enfant, comme il en va dans le cas de prélèvements d'organes *post-mortem*. Mais d'après le second code, ils peuvent aussi s'exprimer en tant que parents.

Il apparaît ainsi que les dilemmes moraux auxquels les équipes médicales sont confrontées en pédiatrie tiennent à l'ambiguïté du statut ontologique de l'enfant, lequel relève à la fois de l'être et de l'avoir. En tant que *personne*, il n'appartient à personne ; en tant qu'*enfant*, il appartient à ses parents.

Orthopédie

Coordonné par Joël Lechevallier

PLAN DU CHAPITRE

Luxation congénitale de la hanche 227
Anomalies des pieds 231
Boiteries 235
Morphotypes des membres inférieurs et troubles de la démarche 243
Douleurs des genoux 246
Pathologies du tronc 247
Principes du traitement des fractures 255

Définitions

- Varus, adductus : toute déformation rapprochant le segment de membre distal de l'axe médian (pied bot varus équin, genu varum, metatarsus adductus).
- Valgus, abductus : toute déformation éloignant le segment de membre distal de l'axe médian (pied talus valgus, pied plat valgus, genu valgum).
- Recurvatum : toute déformation portant le segment de membre distal au-delà de l'extension physiologique (genu recurvatum, pied talus).
- Flessum (flexum) : toute déformation portant le segment de membre distal en deçà de l'extension physiologique (genu flessum).
- Talus : excès de flexion dorsale du pied, ou insuffisance de flexion plantaire.
- Équin : insuffisance de flexion dorsale du pied, ou excès de flexion plantaire.

Luxation congénitale de la hanche

Joël Lechevallier, Isabelle Bernardini, Hyacinthe Zokou

Définitions et épidémiologie

Le terme consacré en France de luxation congénitale de la hanche (LCH) ne doit pas faire méconnaître qu'il s'agit d'une pathologie qui se constitue sous l'influence de **facteurs génétiques** et de **facteurs mécaniques** anténataux. Les différents visages cliniques de cette affection (hanche à risque, hanche luxable, hanche luxée, dysplasie, etc.) ont amené certains à utiliser le terme de *maladie luxante,* retrouvé dans la littérature anglo-saxonne sous le nom de *developmental dysplasia of the hip*.

En tout état de cause, la luxation proprement dite de la hanche est rarement observée dès la naissance. Le plus souvent, elle se constitue dans les semaines qui suivent, d'où l'enjeu majeur de santé publique que constitue son dépistage précoce.

Sa fréquence varie en fonction des études, des populations étudiées et de la méthode utilisée. Elle est chiffrée entre 2 et 20 ‰. Dans une étude prospective échographique, Kalifa et al. ont montré en 1991 que 90,2 % des hanches étaient normales à la naissance, 8,8 % présentaient une anomalie échographique, allant de la luxation (0,9 %), aux simples facteurs de risque anatomiques (7,9 %).

La LCH en chiffres

- La LCH touche les filles dans 85 à 89 % des cas.
- La hanche est luxée dès la naissance dans 0,9 % des cas.
- Les hanches pathologiques à la naissance se normalisent spontanément dans 32 % des cas.
- En Bretagne, la maternité de Pont-Labbé observait en 1993 une prévalence de 67 ‰.
- Des antécédents familiaux de LCH sont retrouvés dans 33 à 50 % des cas.

Facteurs de hanche à risque

Ils doivent être recherchés et imposent une attention particulière, mais leur absence ne doit pas exonérer le clinicien des pratiques de dépistage :

- **primiparité** : on retrouve plus de LCH que dans la population des multipares ;
- existence d'**antécédents familiaux** ;
- **origine ethnique** : la LCH est connue parmi les populations caucasiennes, et rare en Asie et en Afrique subsaharienne ;
- **posture fœtale** : la posture anténatale en siège complet ou en siège décomplété multiplie par 6 le risque de LCH (y compris en cas de présentation céphalique après version tardive) ;
- **facteurs de contrainte fœtale** : gémellité, gros poids de naissance (la LCH est exceptionnelle chez les prématurés) ;
- **stigmates de contrainte fœtale (syndrome postural)** : genu recurvatum, torticolis.

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés



Fig. 10.1 Prévention primaire. Le port de l'enfant sur le dos (ou sur le ventre) de la mère permet de maintenir automatiquement l'abduction des hanches. L'incidence de la LCH en Afrique subsaharienne est faible. Il est probable que les modalités de port des enfants n'y soient pas étrangères.

Prévention et dépistage précoce

La **prévention primaire** consiste à proscrire chez tout nouveau-né les postures en adduction et/ou extension des membres inférieurs. Il s'agit donc d'apprendre aux parents et à leurs familles à porter les nourrissons en plaçant une main entre les cuisses pour les maintenir fléchies et en abduction. L'usage du sac ventral pour bébé, voire pour certains en situation dorsale, est aussi recommandé (fig. 10.1). Quand ils sont couchés, il faut de même éviter le décubitus latéral (qui apporte une contrainte en adduction/flexion de hanches) et tout habillement rappelant les méthodes de langes en nourrice de nos aïeux (gigoteuses étroites). Lors de la toilette ou des changes, on doit éviter de prendre les deux membres inférieurs à une main.

Le **dépistage de la LCH est avant tout clinique.** L'échographie de dépistage (distance tête – fond de l'acétabulum < 5 mm) s'impose toutefois chez les enfants à risque. Elle est même préconisée systématiquement par Catherine Tréguier en Bretagne.

Examen clinique

Il est pratiqué sur un enfant complètement nu, installé sur un plan plat. Le médecin doit veiller à réchauffer ses mains afin d'éviter les spasmes musculaires susceptibles de fausser les résultats de l'examen. Le déclenchement du réflexe de succion (éventuellement avec un sirop sucré) permet d'obtenir le relâchement indispensable à l'examen.

Le dépistage clinique comporte 4 étapes :

- **inspection** : l'observation de la position et de la gesticulation de l'enfant est importante. Elle permet de reconstituer la posture anténatale du nouveau-né et de noter une ***asymétrie*** d'abduction des hanches, de longueur des cuisses, ou des plis cutanés à la base des cuisses ;
- évaluation du **volant d'abduction** : le nourrisson est en décubitus dorsal, les hanches et les genoux sont fléchis à 90°. L'examinateur écarte les genoux l'un de l'autre. Toute limitation du volant d'abduction en deçà de 75° d'une ou des deux hanches est une LCH jusqu'à preuve du contraire (fig. 10.2) ;

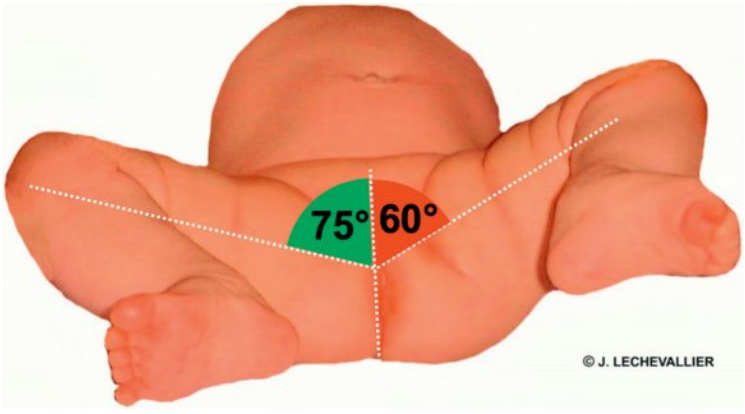


Fig. 10.2 Limitation du volant d'abduction. La mesure du volant d'abduction fait partie intégrante de tout examen clinique des hanches. Ici, limitation de l'abduction de la hanche gauche.

- recherche d'une **instabilité de hanche** (témoin d'une hanche anormale) : *la manœuvre de Barlow* permet, en examinant les deux hanches séparément, de dépister tous les types d'instabilité avec la meilleure sensibilité. Elle permet de percevoir un ***ressaut***, signe pathognomonique de l'instabilité de la hanche qui traduit le passage de la tête fémorale de l'intérieur à l'extérieur de l'acétabulum (fig. 10.3). Si le relief du bord postérieur de l'acétabulum est marqué, le ressaut est franc. Sinon, le ressaut est moins bien perçu et au maximum absent, remplacé par une sensation de « ***piston*** ». Le signe fréquent de craquement ne doit pas être confondu avec le ressaut. Isolé, il ne témoigne d'aucune pathologie et relève d'une simple surveillance clinique classique ;
- recherche des anomalies associées du **syndrome postural** : torticolis congénital, scoliose du nourrisson ou genu recurvatum.

Place de l'échographie dynamique

C'est l'examen complémentaire de choix dans les 4 premiers mois. Elle permet d'objectiver **l'instabilité de la hanche** et d'évaluer la morphologie de l'acétabulum et du limbus (rebord postérieur cartilagineux de l'acétabulum). Elle est indispensable à la naissance quand l'examen clinique est anormal.

Situations cliniques rencontrées et stratégie de prise en charge (fig. 10.4A)

Hanche stable

Si la hanche est constamment en place, la conduite à tenir dépend de la situation :

- en absence de facteur de risque : une vérification clinique est indispensable à chaque consultation (volant d'abduction) ;
- en présence de facteurs de risque : un contrôle clinique et échographique est nécessaire à 1 mois, puis une vérification clinique est indispensable à chaque consultation (volant d'abduction) ;
- en cas de bassin asymétrique congénital : le volant d'abduction est asymétrique. Un contrôle clinique et échographique est nécessaire à 1 mois, puis une vérification clinique est indispensable à chaque consultation (volant d'abduction).

Hanche douteuse

Si l'examen clinique n'est pas concluant, un contrôle clinique et échographique est nécessaire à 1 mois, puis une vérification clinique est indispensable à chaque consultation (volant d'abduction).

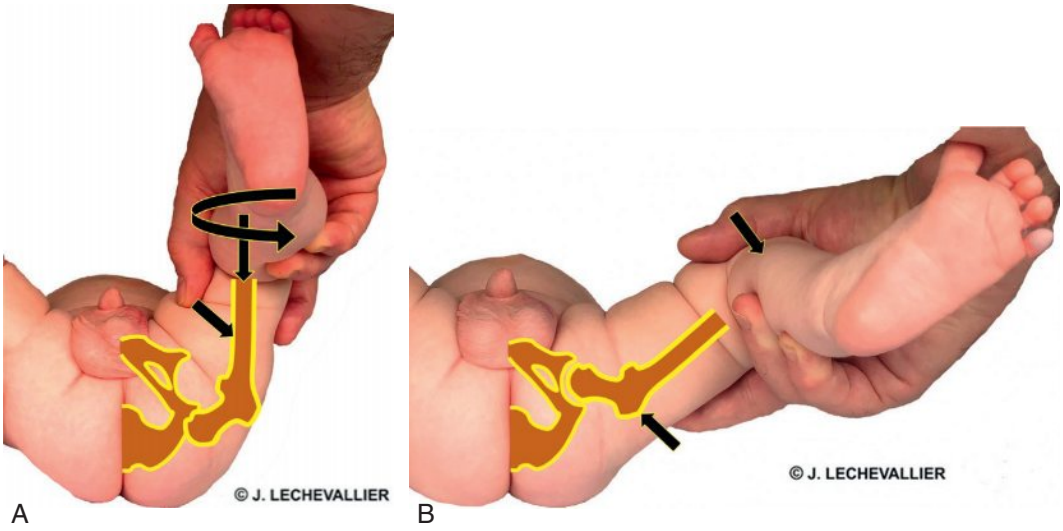
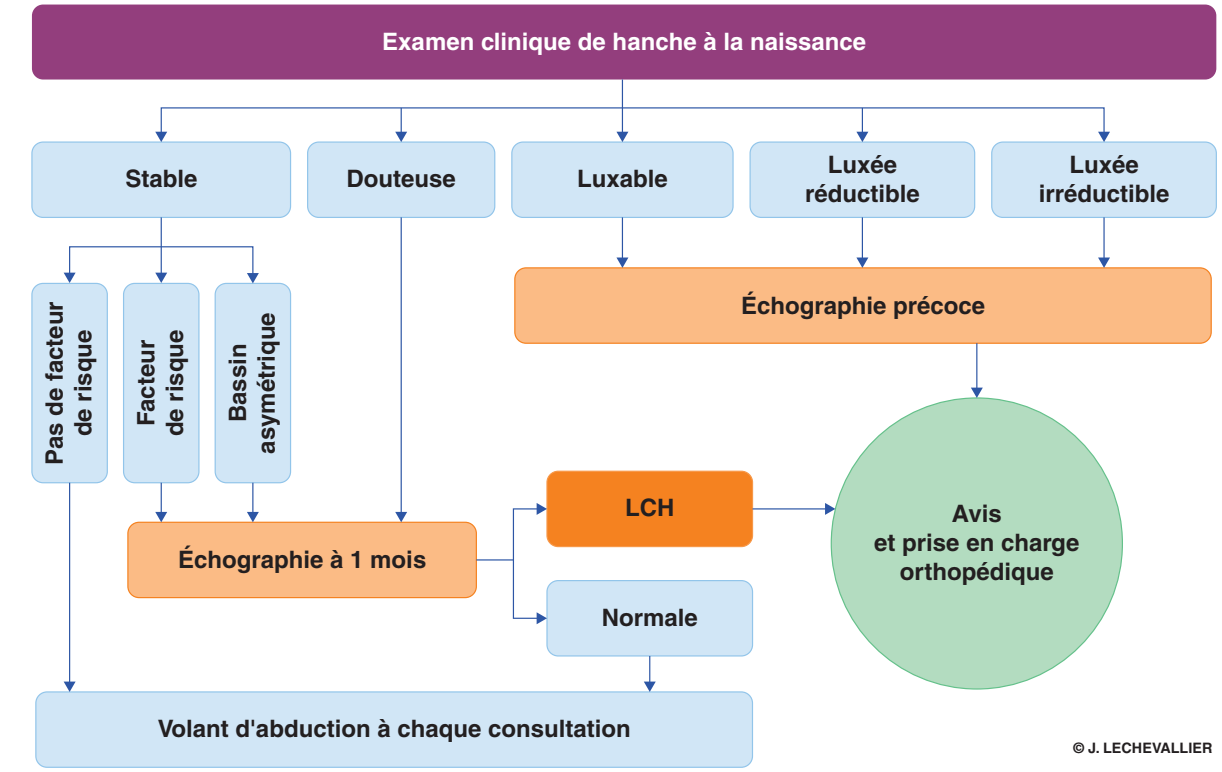
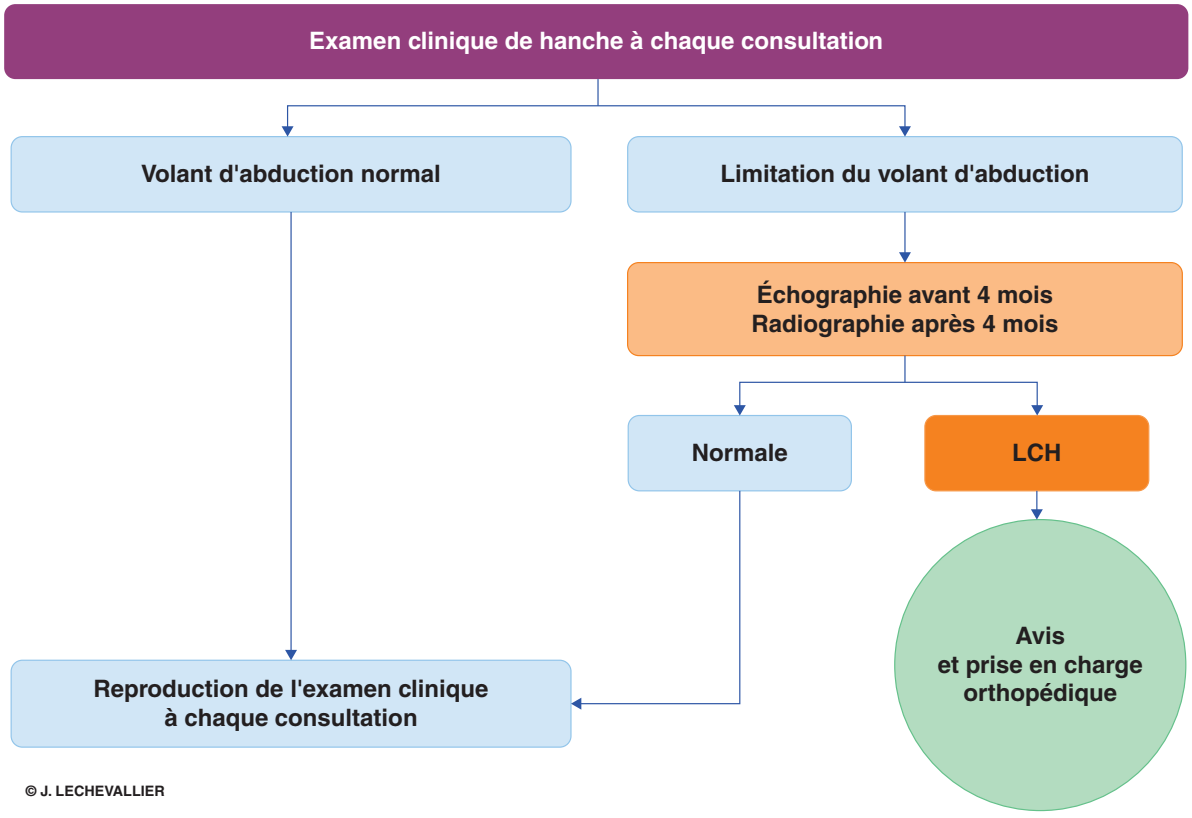


Fig. 10.3 Manœuvre de Barlow et signe du ressaut. Cette manœuvre consiste – ici pour examiner la hanche gauche – à tenir le bassin de l'enfant dans la main gauche, et le membre inférieur gauche dans la main droite. L'examinateur provoque ici une luxation de la hanche gauche par un mouvement d'adduction – pression axiale – pronation (**A**). Il réduit la luxation par un mouvement de traction, abduction et pression sur le grand trochanter (**B**). En cas de ressaut lors de la manœuvre A (ressaut de sortie) et de la manœuvre B (ressaut de réentrée), il s'agit d'une *hanche luxable*. En cas d'absence de ressaut lors de la manœuvre A, il s'agit d'une *hanche luxée*. En cas de ressaut de réentrée lors de la manœuvre B, il s'agit d'une *hanche luxée réductible*, sinon, c'est une *hanche luxée irréductible*.



A



B

Fig. 10.4 Stratégie de prise en charge de la luxation congénitale de la hanche (LCH) à la naissance (A) et lors des contrôles systématiques (B).

Hanche instable

Si la hanche est inconstamment en place, la conduite à tenir est la suivante :

- si la hanche est ***luxable***, c'est-à-dire spontanément en place mais la manœuvre de Barlow permet de faire sortir la tête du fémur de l'acétabulum avec une réduction spontanée dès que l'examinateur lâche le membre. Une échographie de hanche est pratiquée, un avis orthopédique est nécessaire et les mesures préventives doivent être préconisées ;
- la hanche est ***luxée réductible***, c'est-à-dire spontanément luxée mais la 2e partie de la manœuvre de Barlow permet de réduire la tête de fémur dans l'acétabulum avec répétition de la luxation dès que l'examinateur lâche le membre. Une échographie de hanche est pratiquée, un avis orthopédique est nécessaire et les mesures préventives doivent être préconisées.

En pratique

- Le dépistage ne s'arrête pas à la maternité.
- Si l'instabilité de la hanche devient rare et difficile à identifier après le 1er mois, la ***limitation du volant d'abduction des hanches*** est le signe principal de LCH (fig. 10.4B). Elle est à rechercher à chaque consultation jusqu'à l'âge de la marche.

Aphorismes

- Toute limitation du volant d'abduction de hanche dépiste une LCH jusqu'à preuve du contraire.
- L'échographie, non systématique, permet de visualiser ou confirmer ce que la main a perçu.
- Aucun traitement n'est sans risque de complication.
- Le traitement de la LCH doit être assuré et suivi par un orthopédiste pédiatre.

Hanche luxée irréductible

Cette situation de hanche constamment luxée, rare à la naissance, survient généralement dans le cadre d'une pathologie générale de type neuromusculaire, malformatif, génétique, etc. Elle est plus commune après la naissance et complique une hanche instable non dépistée. Un traitement orthopédique, voire chirurgical est nécessaire.

Anomalies des pieds

Joël Lechevallier, Isabelle Bernardini, Hyacinthe Zokou

Chez le nouveau-né

Les anomalies des pieds du nouveau-né sont le plus souvent le témoignage d'une contrainte fœtale extrinsèque appliquée en fin de grossesse sur un pied normal (malpositions). Les malformations, d'origine intrinsèque, se constituent habituellement au cours du 1er trimestre de vie intra-utérine.

Malpositions du pied

Elles se constituent dans les dernières semaines de la grossesse. Elles sont la conséquence de la contrainte posturale du fœtus au sein de l'utérus maternel. Les mêmes causes produisant les mêmes effets, elles peuvent être associées à d'autres signes de contrainte, plagiocéphalie, torticolis congénital, scoliose néonatale, luxation de hanche, genu recurvatum, etc. La naissance libérant la gesticulation du pied, la plupart de ces malpositions se corrigent spontanément.

- Le ***pied talus*** est une flexion dorsale exagérée de la cheville. Il est soit direct (fig. 10.5), soit valgus si la plante du pied regarde en dehors. Il se réduit spontanément en quelques semaines.
- Le ***pied varus*** (supinatus) consiste en une plante du pied tournée vers l'intérieur. Contrairement au pied bot varus équin (*cf. infra*) avec lequel elle peut être confondue, cette malposition est souple et réductible manuellement. Elle se corrige spontanément en quelques semaines.
- Le ***metatarsus adductus*** est une déformation dans laquelle l'avant-pied est déporté du côté médial par rapport à l'axe de l'arrière-pied (fig. 10.6). Certaines formes sont, contrairement aux déformations précédentes, incomplètement réductibles. Si la régression n'est pas complète au cours du 1er trimestre, un traitement orthopédique est nécessaire (kinésithérapie, attelles thermoformées, postures plâtrées, voire chirurgie).



Fig. 10.5 Pied talus. Déformation typique chez un nouveau-né : dos du pied amené par le talus au contact de la face antérieure du tibia.



Fig. 10.6 Metatarsus adductus chez un enfant de 4 ans.



Fig. 10.7 Pied bot varus équin. En vue de face (à gauche), le pied est vu par sa face supérieure et la plante regarde en arrière. En vue de profil (à droite), l'avant-pied est en adduction.

Malformations embryonnaires

L'ébauche du membre inférieur débute à la 5e semaine de gestation. Les malformations du pied (de la simple syndactylie à l'agénésie complète) se constituent jusqu'à la fin de la morphogenèse (12e semaine). Les pieds bots apparaissent peu après cette période.

- Le **pied bot varus équin (PBVE)** est fréquent (1 ‰ naissances). L'adjectif bot s'applique à toute attitude vicieuse permanente, congénitale ou acquise. Il est plus communément utilisé pour les déformations du pied et de la main. Comme son nom l'indique, la déformation du PBVE associe varus et équin, mais aussi supination et adduction de l'avant-pied, de sorte que la plante du pied regarde en bas, en dedans et en arrière (fig. 10.7). La déformation est observée dans 2/3 des cas chez le garçon. Elle est bilatérale dans la moitié des cas.
  Son diagnostic est possible par échographie dès la 16e semaine. Il est le plus souvent isolé (idiopathique), mais son déterminisme est multiple : génétique (cas familiaux, association à de nombreux syndromes malformatifs), externe (maladie amniotique), neuromusculaire, etc. Les méthodes thérapeutiques ont évolué, de la chirurgie secondaire, à la rééducation précoce (méthode fonctionnelle) et aujourd'hui à la confection précoce de plâtres de posture successifs (méthode de Ponseti). La qualité de la correction des formes idiopathiques est remarquable sans autre chirurgie que l'allongement du tendon calcanéen. Le risque de récidive est en revanche élevé, et le maintien des attelles de posture nocturne est indispensable bien au-delà de l'âge de la marche (3 à 4 ans).
- Le **pied bot convexe** (« pied en piolet ») porte la plante du pied en avant, de sorte qu'il peut être confondu avec un pied talus. Mais il est raide et irréductible, associant équin de l'arrière-pied et flexion dorsale de l'avant-pied. Il peut être idiopathique comme le PBVE, mais il est beaucoup plus souvent observé dans les pathologies polymalformatives ou neuromusculaires.

Chez l'enfant et l'adolescent

Pied plat

Le pied plat valgus (PPV) se caractérise par un affaissement de la voûte plantaire interne (élargissement de l'isthme sur l'empreinte podoscopique) (fig. 10.8). La voûte plantaire se creuse progressivement de la naissance à la fin de la vie. Les trois quarts des enfants de 5 ans ont physiologiquement encore les pieds plats. Le PPV est encore observé chez 10 % des jeunes adultes et même à tout âge dans certaines ethnies, en particulier en Afrique.

Dans sa forme courante, physiologique, il est *souple et indolore*. Il inquiète pourtant souvent les familles, très demandeuses d'une « correction » par des semelles orthopédiques d'autant plus inutiles que l'évolution morphologique du pied se fait spontanément ! Lorsque l'enfant est sur la pointe des pieds, la voûte du pied plat devient concave et le valgus calcanéen disparaît (fig. 10.8C).

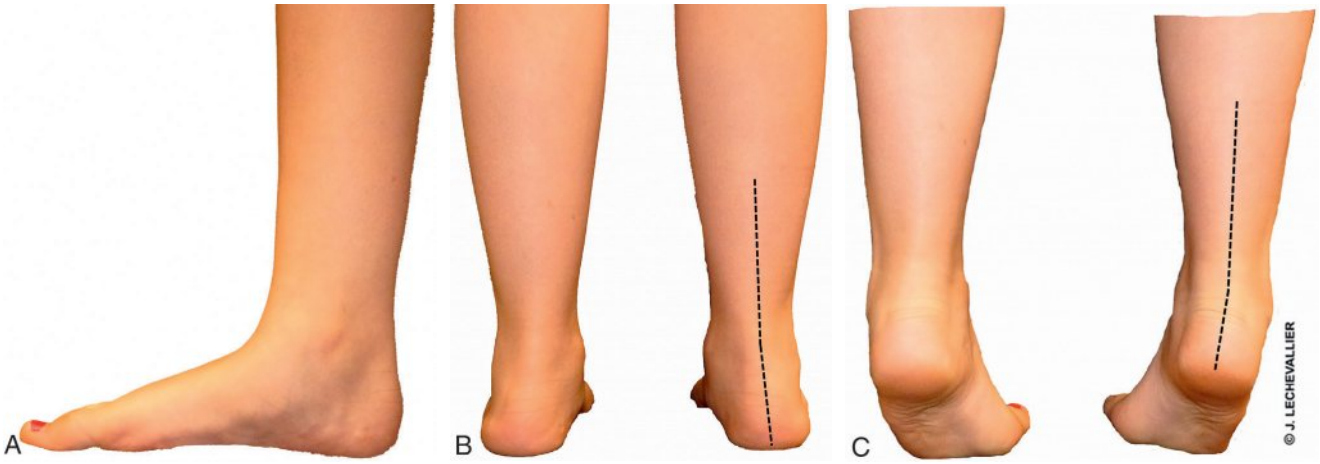


Fig. 10.8 Pied plat : physiologique de l'âge de la marche jusqu'à 9 ans. A. Vue de profil : voûte plantaire sans concavité. **B.** Pied plat valgus, en position debout : déformation typique en valgus accrue de l'axe longitudinal du calcanéus vers l'axe longitudinal du tendon calcanéen. **C.** Sur la pointe des pieds : creusement de la voûte et effacement du valgus au profit d'un varus, témoin de la souplesse du pied.

Mais le diagnostic de PPV idiopathique ne peut être retenu qu'après avoir éliminé une étiologie :

- une **neuropathie sensitivomotrice**. La réduction de la vitesse de conduction nerveuse est responsable d'une paralysie de la musculature intrinsèque ;
- une **maladie de Marfan ou d'Ehlers-Danlos**, avec hyperélasticité tissulaire générale ;
- une **malformation congénitale** (*cf. infra*) : le pied plat est douloureux et raide. Il ne se corrige pas en équin.

Pied creux

Inversement, le pied creux se caractérise par une augmentation de la voûte plantaire (fig. 10.9) entraînant une réduction voire une disparition de l'isthme sur l'empreinte podoscopique. Il est habituellement associé à un varus du talon (pied creux antéro-interne). Il est presque toujours pathologique et nécessite des investigations complémentaires.

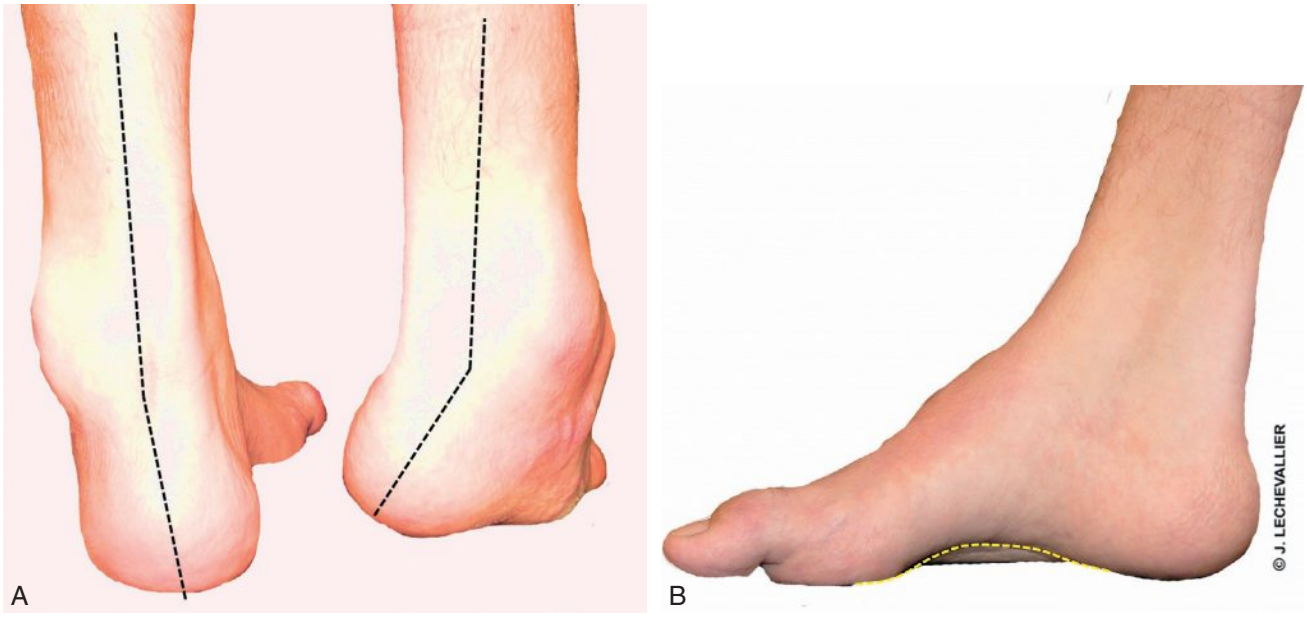


Fig. 10.9 Pieds creux chez un enfant porteur d'une neuropathie sensitivomotrice de type 1. A. Déformation de l'arrière-pied en varus plus marqué à droite qu'à gauche, avec début de rétraction des orteils en griffe. **B.** Creux interne prononcé.

Les antécédents familiaux sont fréquents (neuropathies sensitivomotrices héréditaires). La morphologie du pied en varus est responsable d'entorses externes (ou plutôt de dérobements) à répétition, et de callosités (durillons) en regard des points d'appuis. Les troubles neurologiques sont responsables de troubles de la démarche.

La griffe caractéristique des orteils est responsable de difficultés de chaussage.

- *L'examen neurologique* est primordial : il recherche une abolition des réflexes ostéotendineux, un trouble de la sensibilité profonde, un dysfonctionnement vésicosphinctérien.
- L'examen cutané recherche les stigmates d'une malformation (en particulier lombosacrale) : angiome, touffe pileuse (fig. 10.10), fossette sacrococcygienne ou déviation du sillon fessier (fig. 10.11).
- L'électromyogramme (EMG) est indispensable pour confirmer la diminution des vitesses de conduction nerveuse.

Le pied creux idiopathique ne peut donc être qu'un diagnostic d'élimination.

En cas de douleurs, ou de dérobements à répétition, les semelles orthopédiques peuvent améliorer le confort. Les attelles de posture nocturne freinent l'aggravation du creux et de l'équin, mais l'évolutivité de la pathologie entraîne de telles complications qu'un traitement chirurgical est bien souvent requis.



Fig. 10.10 Fillette présentant une touffe pileuse sur la ligne médiane associée à une diastématomyélie déjà opérée.



Fig. 10.11 Déviation du sillon fessier chez un enfant porteur d'une moelle fixée.

Pied équin

La « marche sur la pointe des pieds » est observée, habituellement avant l'âge de 5 ans dans trois circonstances.

Pied équin d'origine neuromusculaire

- Si l'équin est uni ou bilatéral, on doit mener, dès l'acquisition (souvent retardée) de la marche, les investigations à la recherche d'une paralysie cérébrale.
- S'il est bilatéral, d'apparition plus tardive, on s'inquiète d'une myopathie.

Pied équin par tendon calcanéen court (*toe-walking syndrome*)

L'enfant marche en permanence sur la pointe des pieds et, dans les formes sévères, il est incapable de maintenir la station debout à l'arrêt. La clinique objective une limitation de la flexion dorsale et l'examen neurologique est normal. Le pied équin par tendon calcanéen court est réduit, au moins partiellement, par des séances de rééducation, des postures plâtrées et des attelles et, parfois, par un allongement chirurgical du triceps.

Pied équin des troubles du spectre autistique

Il s'agit là d'un diagnostic différentiel. La marche sur la pointe des pieds n'est pas permanente, la flexion dorsale de cheville est normale. L'examen neurologique est normal.

Malformations congénitales

Les malformations congénitales du squelette du pied se révèlent secondairement, quand l'ossification de la matrice cartilagineuse se développe.

- *L'os naviculaire accessoire*, ou hypertrophie congénitale de l'os naviculaire (fig. 10.12), se manifeste par des douleurs à la face interne du pied par conflit avec le rebord de la chaussure. Il y a parfois des douleurs de tendinite du tibial postérieur qui s'insère à cet endroit.
- Les *synostoses du tarse* (fig. 10.13 et 10.14) se déclinent entre tous les os de l'arrière-pied (talocalcanéenne et talonaviculaire principalement). Elles se révèlent par des douleurs en particulier sur terrain irrégulier. Le pied est habituellement plat et raide. La pronosupination est réduite et douloureuse.

Si le traitement orthopédique (semelles) et l'adaptation du chaussage ne parviennent pas à soulager l'enfant, le recours chirurgical est possible.



Fig. 10.12 Os naviculaire (scaphoïde) accessoire. Le talus (T) est entre le tibia et le calcanéus (C). L'os naviculaire accessoire (A) prolonge en arrière la face médiale de l'os naviculaire (N).

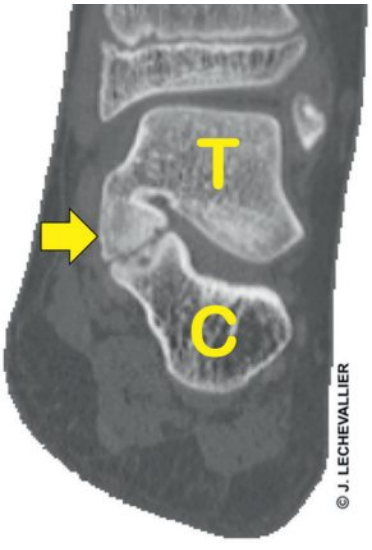


Fig. 10.13 Synostose talocalcanéenne gauche : image tomodensitométrique. Le talus (T) et le calcanéus (C) sont fusionnés par leurs surfaces articulaires internes. Noter que la synostose (flèche) est incomplète, et qu'il persiste ici un pont fibreux entre les deux os.



Fig. 10.14 Pied plat contracturé. Ce garçon de 15 ans présente des douleurs du pied gauche à la marche. Il présente un valgus irréductible de l'arrière-pied. Le caractère asymétrique de la déformation est très pathologique. La pronosupination est douloureuse. L'imagerie révélera une synostose talocalcanéenne.

Boiteries

Joël Lechevallier, Isabelle Bernardini, Amélie Vadot, Hyacinthe Zokou

Une boiterie est un signe clinique défini comme une perturbation de la marche responsable d'une asymétrie du pas dans son rythme et dans son déroulement. Deux types de boiteries sont le plus fréquemment observés :

- la boiterie d'esquive : l'enfant réduit le temps d'appui au sol du membre pathologique. La situation la plus typique est observée en cas de traumatisme du pied ou de la cheville. En fait, *c'est la boiterie observée pour toute pathologie aiguë du membre inférieur* ;
- la boiterie de l'épaule : l'enfant bascule le tronc et les épaules au-dessus du membre pathologique. Dans cette position, le centre de gravité est transféré au-dessus de la hanche pathologique, ce qui a pour effet, par un jeu de bras de levier (décrit par Pauwels dans les années cinquante) de diminuer la charge qui s'y applique. En effet, en appui unipodal, l'effort musculaire nécessaire pour maintenir le bassin horizontal impose à la hanche portante une charge égale à 3 fois le poids du corps. *C'est la boiterie observée dans les pathologies subaiguës de hanche.*

Mais tout n'est pas toujours aussi simple, en particulier chez le très jeune enfant, chez lequel la boiterie échappe à toute description. Il est même parfois difficile de déterminer le côté pathologique, quand la plainte douloureuse n'est pas exprimée.

Quatre causes principales sont à identifier : une *douleur*, exprimée ou non, une *raideur* articulaire, une *anomalie anatomique* (défaut d'axe ou inégalité de longueur), une *perturbation neuromusculaire*, du trouble de la commande motrice à la paralysie d'un muscle.

Stratégie diagnostique

Interrogatoire

L'*âge* de l'enfant est essentiel à l'orientation, la majorité des affections ayant leur âge de prédilection. On précise ensuite les *caractères de la boiterie*, son mode d'installation, son ancienneté, son évolution, son caractère permanent ou intermittent. Si la *douleur* est présente, on précise sa date d'apparition, sa localisation (mais on connaît l'imprécision de l'information ou les *douleurs de hanche projetées au genou*), son caractère permanent ou intermittent, diurne ou nocturne, son rythme mécanique ou inflammatoire. Il est fréquent qu'une douleur soit rapportée à tort à un *traumatisme* pourtant banal et quotidien chez un enfant normalement actif. Il est donc indispensable de faire préciser si l'intensité et la topographie de la douleur paraissent en rapport avec celles du traumatisme, et de vérifier si certains signes ne préexistaient pas à celui-ci.

On recherche une *fièvre*, des signes d'*altération de l'état général* et les *antécédents* récents (en particulier d'infection ORL) ou anciens (pathologie néonatale, date de l'acquisition de la marche).

Examen de la hanche

L'organicité d'une pathologie de la hanche est mise en évidence par la manœuvre de mise en abduction et rotation interne (fig. 10.15).



Fig. 10.15 Examen de la hanche. L'organicité d'une pathologie de la hanche est mise en évidence par la manœuvre de mise en abduction et rotation interne. Les amplitudes sont habituellement limitées par rapport au côté opposé en cas de pathologie de hanche. Cette manœuvre réveille en outre la douleur qui est reconnue par l'enfant.

Examen clinique

Comme on l'a indiqué, l'analyse de la boiterie (d'épaule ou d'esquive), permet d'orienter l'examen vers la hanche ou le reste du membre. En outre la procédure de l'examen clinique, relativement simple et orientée chez le grand, doit prendre un ton *systématique et méthodique* chez le petit enfant.

Chez le jeune enfant (avant 5 ans)

On examine l'enfant du rachis à l'hallux. On recherche une *attitude vicieuse* du membre inférieur (une attitude en rotation externe est évocatrice d'une pathologie de hanche), une *lésion cutanée*, en particulier au niveau de la plante du pied. Une *amyotrophie* quadricipitale est un signe formel d'organicité.

La *palpation* de tout le membre inférieur doit être méthodique, en commençant par son extrémité distale et en remontant jusqu'à la hanche. La *diaphyse tibiale* est palpée avec une attention particulière (possible fracture sous-périostée). Dans le même objectif, on lui imprime un mouvement de torsion qui réveille une douleur. Les *métaphyses* sont toutes examinées (douleur à la palpation, augmentation de la chaleur locale, voire rougeur). Les *articulations* sont mobilisées et l'on note un déficit d'amplitude comparativement au côté opposé. Dans les maladies de hanche, la limitation de l'abduction et de la rotation interne est habituelle. La mobilisation peut réveiller une douleur. On recherche un choc rotulien.

L'examen ne peut s'achever sans la recherche d'une douleur à la palpation ou d'une raideur au niveau du *rachis*. *L'impossibilité de maintien de la position assise* est un signe majeur de pathologie rachidienne (infectieuse ou tumorale).

Chez le grand enfant ou l'adolescent

La douleur est, en règle, bien identifiée. L'examen, mené comme chez le jeune enfant, peut être focalisé sur la région douloureuse. Il faut simplement ne jamais oublier qu'*une douleur du genou peut correspondre à la projection d'une pathologie de hanche.*

Signes cliniques orientant vers la hanche

- Boiterie de l'épaule
- Attitude vicieuse en rotation externe et en adduction
- Raideur de la hanche qui réduit l'amplitude de la rotation interne et de l'abduction
- Douleur provoquée en abduction et en rotation interne

Examens complémentaires

Le bilan complémentaire est fonction des données de l'examen clinique et de la structure que l'on souhaite étudier. Rien n'est systématique, pas même la biologie.

Imagerie

- Les clichés radiographiques sont centrés selon les conclusions de la clinique. Les clichés comparatifs ne sont justifiés qu'en cas de doute sur une image d'ostéolyse, ou d'œdème des parties molles.
- C'est l'échographie qui visualise au mieux un *épanchement articulaire* au niveau de la hanche ou de la cheville. Elle peut aussi objectiver un *épanchement des parties molles* ou un *abcès sous-périosté*.
- La scintigraphie osseuse est précieuse quand on a la conviction d'une atteinte organique que l'on n'a pas objectivée par les clichés simples.
- Les examens plus sophistiqués (TDM ou IRM) n'ont pas de caractère routinier. Leur choix résulte d'une discussion avec le radiologue quand le diagnostic n'est pas fait ou si le plan thérapeutique en dépend. Il peut être orienté par les anomalies relevées sur les clichés simples ou sur la scintigraphie.

Biologie

Un bilan infectieux est bien entendu indispensable en cas de suspicion d'infection ostéoarticulaire (NFS et CRP sont le plus souvent suffisantes au bilan initial).

Bactériologie

La recherche bactériologique est fondamentale : ponction osseuse ou articulaire sous anesthésie. Elle relève de l'urgence car elle est indiquée en cas de doute sur infection ostéoarticulaire. Des hémocultures peuvent également être réalisées en cas de pics fébriles.

Éléments d'orientation diagnostique

Tous les diagnostics possibles ne sont pas envisageables pour un même enfant. Quelques critères très simples doivent permettre une orientation précoce et un « pré-tri » des diagnostics possibles (fig. 10.16).

L'âge de l'enfant est le principal élément d'orientation :

- le petit (avant 3 ans) présente plus volontiers une boiterie liée à une cause traumatique (les chutes sont plus fréquentes à l'âge de l'apprentissage de la marche), une cause infectieuse (la porte d'entrée ORL est

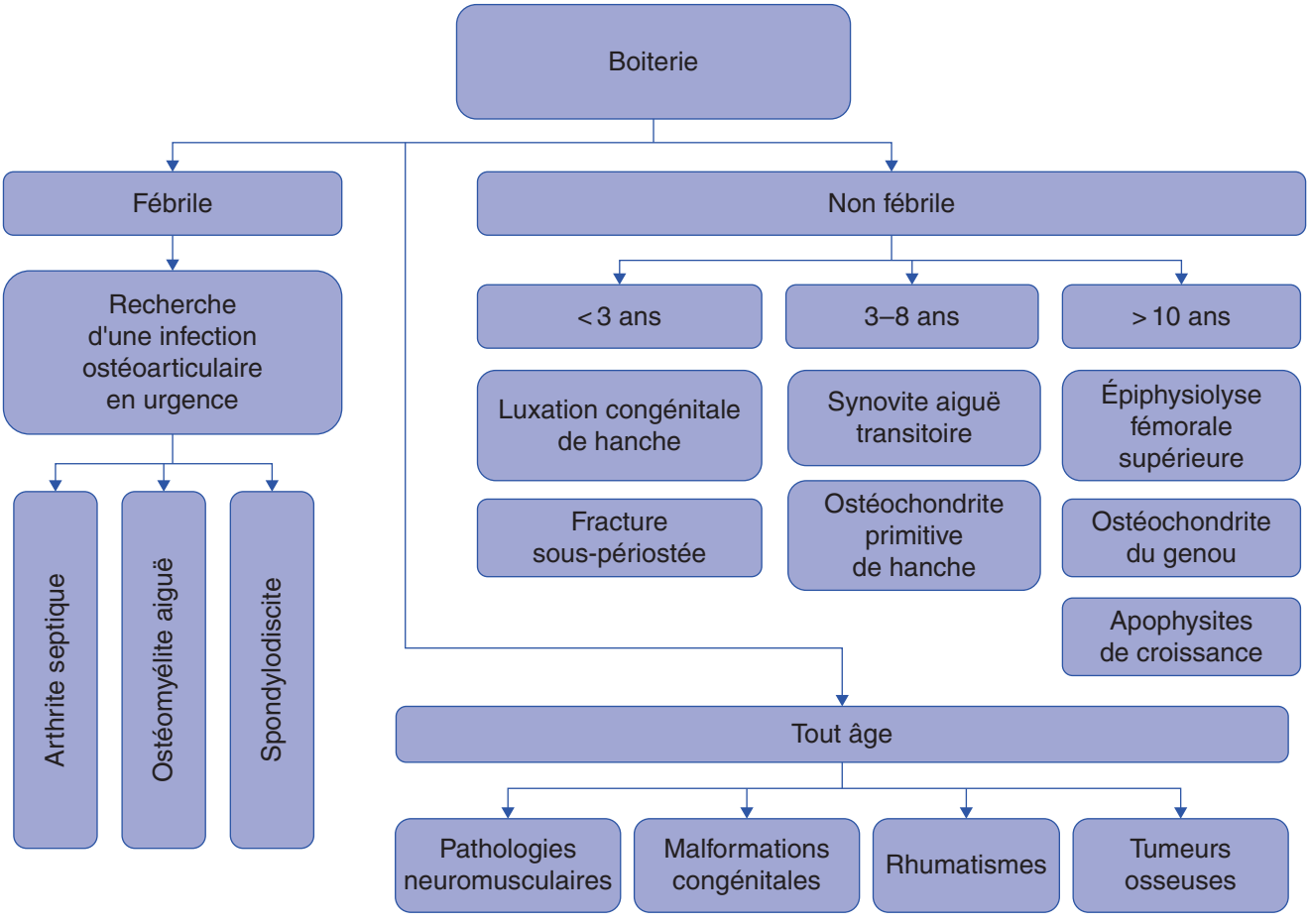


Fig. 10.16 Orientation diagnostique devant une boiterie de l'enfant.

particulièrement fréquente à cet âge) ou une anomalie congénitale (la perturbation est observée dès les premiers pas) ;
- chez l'enfant entre 3 et 8 ans, on entre dans le domaine des pathologies de hanche. La synovite aiguë transitoire domine en fréquence. L'ostéochondrite primitive, bien que moins fréquente, ne doit pas être méconnue ;
- chez le préadolescent, on pense en premier lieu à l'épiphysiolyse fémorale supérieure ;
- à tout âge, on peut observer une infection ostéoarticulaire, ou une lésion tumorale primitive ou secondaire, voire une pathologie rhumatismale.

Le mode d'installation de la boiterie ou de la douleur doit être précisé.

Une *boiterie ancienne* constatée dès les premiers pas de l'enfant fait évoquer une pathologie congénitale ou une paralysie cérébrale.

Une *installation récente* (quelques semaines) fait évoquer une pathologie acquise non aiguë : ostéochondrite, épiphysiolyse stable, tumeur osseuse ou du système nerveux.

Une installation aiguë (quelques heures ou quelques jours) fait évoquer une pathologie infectieuse ou traumatique.

Boiteries du jeune enfant

Luxation congénitale de hanche

La boiterie est observée *à l'âge de l'acquisition de la marche*. Malheureusement, un diagnostic aussi tardif n'est toujours pas exceptionnel (fig. 10.17). La limitation de l'abduction de la hanche est évidente.



Fig. 10.17 Luxation congénitale de la hanche droite. Fillette de 18 mois boitant depuis l'acquisition de la marche.

Fracture sous-périostée du tibia

Elle est fréquente chez l'enfant *de l'âge de la marche jusqu'à 2 ans*. C'est la première cause de boiterie à cet âge. Cette lésion est très particulière pour plusieurs raisons :
- elle est liée à un traumatisme bénin, souvent passé inaperçu : simple chute de sa hauteur ou pied pris entre les barreaux du lit ;
- le périoste est, chez le jeune, un *fourreau très solide* qui ne se déchire pas facilement. Il assure donc la continuité de l'os, même si celui-ci est cassé ;
- c'est la seule fracture de jambe qui soit compatible avec l'appui et donc la marche.

Cliniquement, on fait grimacer l'enfant lors de la palpation de la diaphyse tibiale ou en lui appliquant un mouvement de torsion. L'image radiologique initiale est celle du « cheveu d'ange », trait de fracture fin à peine visible sur l'une des deux incidences (fig. 10.18). Une dizaine de jours plus tard, alors que la boiterie a régressé, elle peut être affirmée par l'existence d'une apposition périostée. L'immobilisation, à visée uniquement antalgique, n'est pas systématique.

Synovite aiguë transitoire

Elle survient habituellement *entre 2 et 5 ans*. C'est une boiterie aiguë observée généralement le matin au réveil. La douleur peut être absente ou, au contraire, très intense.

L'examen clinique trouve une limitation variablement douloureuse de la rotation interne et de l'abduction de la hanche. Le reste de l'examen est normal. Si la température dépasse 37,5 °C, il faut d'abord éliminer une arthrite septique.

La radiographie de bassin de face et de la hanche douloureuse de profil est normale, et l'échographie met en évidence un épanchement intra-articulaire (fig. 10.19). Il n'y a pas de syndrome infectieux biologique.

La mise au repos simple est habituellement suffisante pour obtenir la guérison en 5 à 10 jours. Si la douleur est très violente et rapportée à un épanchement de grande abondance, une ponction décompressive peut être réalisée.

Ostéonécrose fémorale supérieure (ostéochondrite primitive de hanche ou maladie de Legg, Perthes et Calvé)

Elle touche habituellement *le garçon (80 % des cas) âgé de 4 à 8 ans*. C'est la nécrose ischémique de l'épiphyse fémorale supérieure survenant au cours de la période de croissance.

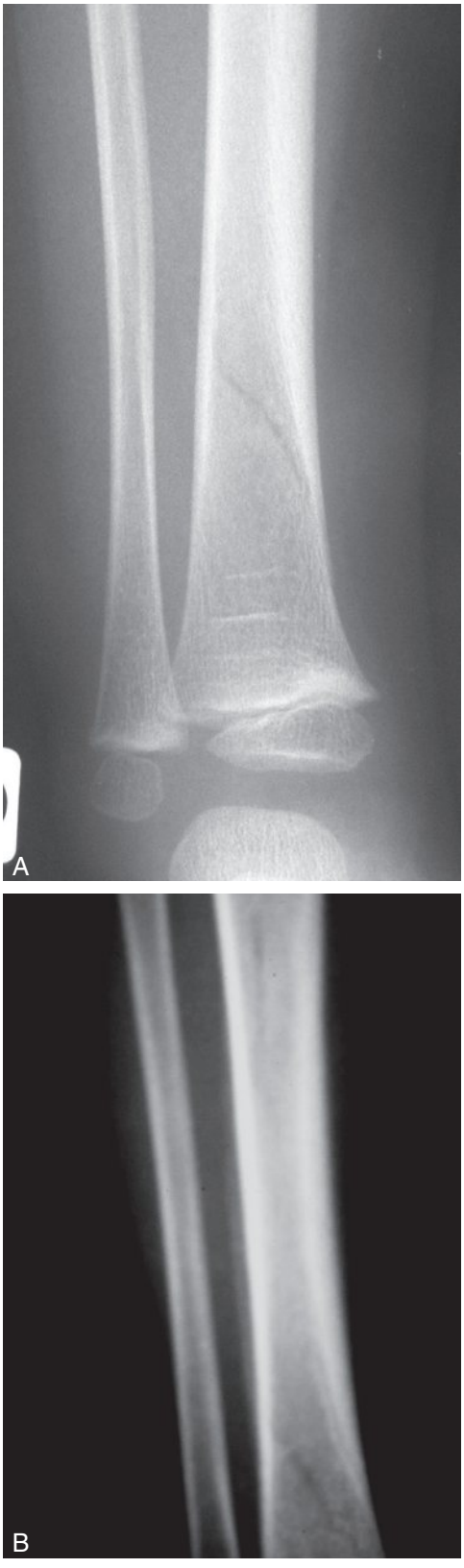


Fig. 10.18 Fracture en cheveu d'ange. Noter la finesse du trait (**A**) qui n'est le plus souvent pas visible. La douleur réveillée par un mouvement de torsion de la jambe est alors le seul moyen de faire le diagnostic. Au bout d'une dizaine de jours, alors que la boiterie a régressé, il apparaît une apposition périostée à la face latérale du tibia (**B**).

La boiterie d'épaule est d'installation insidieuse, augmentant en fin de journée. Elle a la particularité de n'être ni permanente ni toujours douloureuse, de sorte que le diagnostic peut être retardé de quelques semaines.

Une limitation de la rotation interne et de l'abduction est habituelle.

La radiographie montre des signes variables en fonction du stade évolutif de la maladie :

- au début, les signes radiologiques sont discrets : diminution de la hauteur, aplatissement du noyau épiphysaire ou image en « coup d'ongle » sous-chondral ;
- à un stade plus avancé, le diagnostic devient évident (fig. 10.20).

L'évolution obéit à un cycle radiologique qui traduit les stades évolutifs de la maladie. La guérison est constante et spontanée, au prix de *séquelles morphologiques* plus ou moins graves. C'est sur l'importance de ces séquelles que l'on peut agir par différentes méthodes thérapeutiques orthopédiques ou chirurgicales.

Boiteries du préadolescent et de l'adolescent

Épiphysiolyse fémorale supérieure (EFS)

C'est la principale cause de *boiterie de hanche de la période pubertaire.* C'est une maladie du cartilage de croissance responsable du glissement de l'épiphyse fémorale supérieure sur la métaphyse. Dans plus de la moitié des cas, les patients présentent une surcharge pondérale. Il s'agit d'une maladie trop souvent méconnue : *le délai moyen entre les premiers signes et le diagnostic est encore actuellement de 3 mois !* Pourtant, le diagnostic tardif expose au risque de séquelles. La bilatéralisation est observée dans 20 % des cas.

Elle se manifeste sous deux formes cliniques complètement différentes : stable ou instable.

Dans la ***forme stable***, la boiterie est permanente, avec une rotation externe du membre inférieur spontanée et lors de la marche. La douleur est inguinale le plus souvent, mais *peut être projetée et siéger au niveau du genou.* La rotation interne et l'abduction de la hanche sont toujours diminuées et douloureuses (fig. 10.21).

Deux incidences radiologiques sont nécessaires et suffisantes pour confirmer le diagnostic : bassin de face et deux hanches de profil. Le glissement est au début postérieur, de sorte que la radiographie de bassin de face peut paraître normale. Celle-ci met en évidence les signes directs de la maladie du cartilage de croissance (aspect élargi, feuilleté et mal dessiné) ou les signes indirects du glissement postérieur (diminution de la hauteur de l'épiphyse fémorale supérieure). C'est le cliché de profil qui met en évidence le signe direct du glissement : bascule postérieure de l'épiphyse fémorale supérieure.

À un stade plus évolué, la bascule épiphysaire est évidente sur les clichés de face.

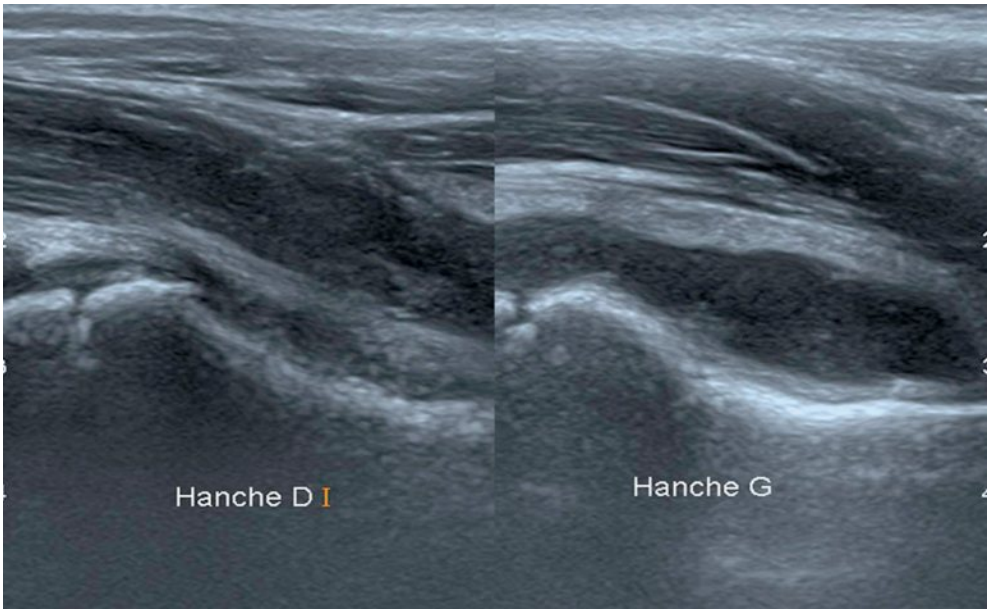


Fig. 10.19 Synovite aiguë transitoire. Noter l'épanchement visible à la face antérieure du col du fémur de la hanche gauche. À titre de comparaison, la hanche droite est placée dans la même position.



Fig. 10.20 Ostéochondrite primitive de la hanche. Garçon de 6 ans présentant une boiterie droite de hanche, révélant une ostéochondrite primitive au stade de nécrose.

Cinq signes cliniques pour diagnostiquer une épiphysiolyse

- Adolescent ou préadolescent
- Boiterie d'épaule dans la forme stable, marche impossible dans la forme instable
- Douleur de la hanche ou du genou
- Marche en rotation externe
- Douleur et raideur en abduction et rotation interne

Les circonstances du diagnostic de l'***EFS instable*** sont complètement différentes et c'est en urgence que l'on est amené à voir un adolescent qui présente une impotence fonctionnelle complète et hyperalgique du membre inférieur évoquant une fracture. Mais le *traumatisme causal est minime*, voire inexistant. Presque constamment, on retrouve un *antécédent de boiterie douloureuse négligée* depuis plusieurs semaines.

La radiographie de bassin de face est suffisante pour porter le diagnostic.

Le traitement est chirurgical et consiste à fixer la tête fémorale mais la réduction du déplacement expose au risque de nécrose de la tête fémorale. Un retard thérapeutique expose à une autre grave complication : la raideur et la coxite laminaire.

La boiterie n'est pas synonyme de pathologie de la hanche

Quarante pour cent des boiteries de l'enfant sont causées par des pathologies localisées au-dessous de la hanche (de la cuisse au pied) ou au-dessus de la hanche (rachis et bassin).

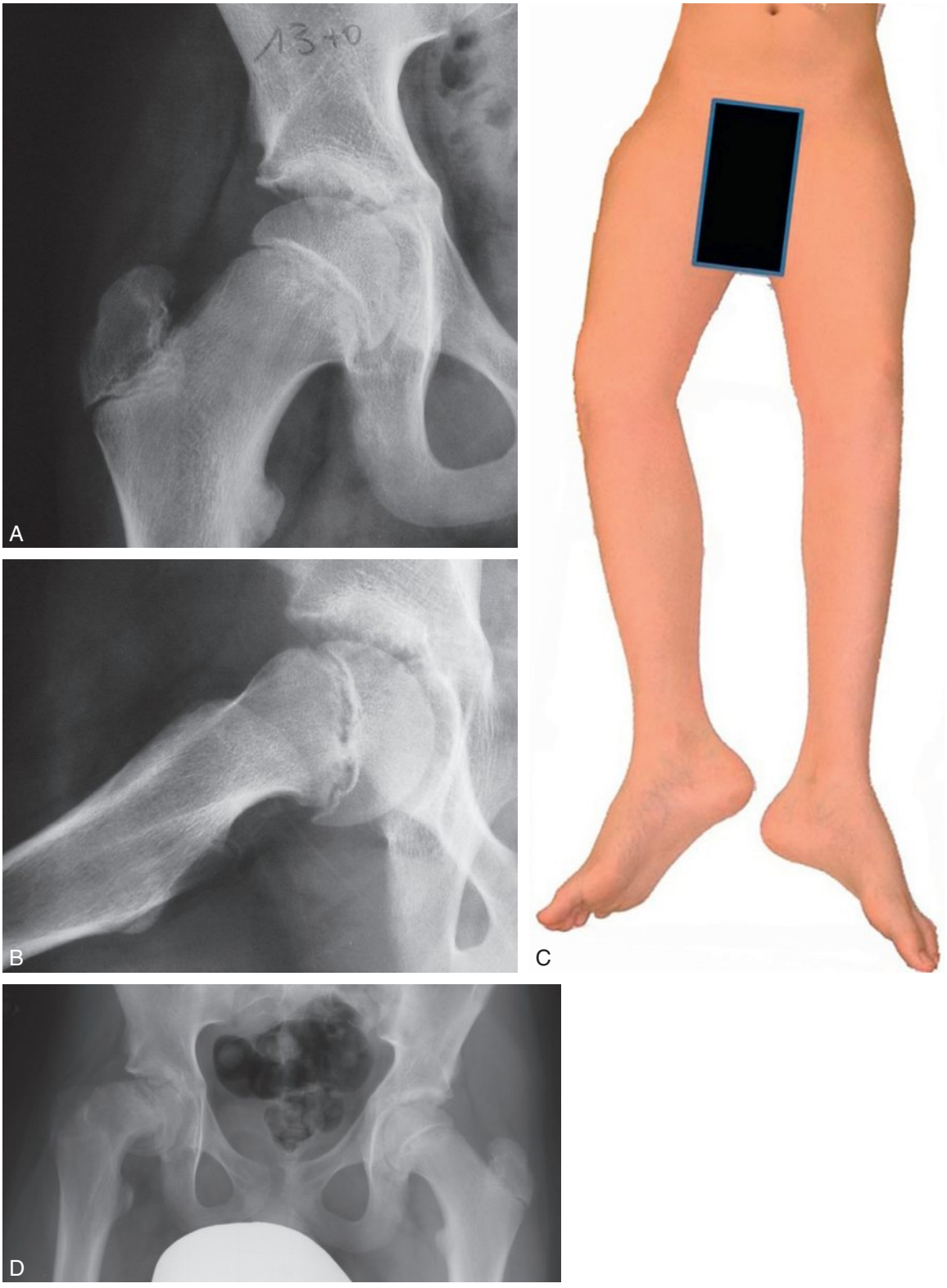


Fig. 10.21 Épiphysiolyse fémorale supérieure. Garçon de 13 ans présentant une boiterie droite depuis plusieurs mois avec douleurs du genou. **A.** De face, le cartilage de croissance a un aspect élargi et flou. **B.** Le cliché de profil montre la bascule postérieure qui permet d'affirmer le diagnostic. Malheureusement, l'appui a été poursuivi à ce stade et il se présente en urgence avec une déformation caractéristique en adduction, rotation externe et raccourcissement typique (**C**). **D.** Le glissement s'est accentué avec apparition d'une épiphysiolyse instable à grand déplacement.

Affections du genou

Les affections du genou chez l'adolescent sont, hormis l'ostéochondrite disséquante, rarement responsables de boiterie. Elles sont abordées plus loin dans ce chapitre.

Boiteries d'âge ou de localisation indifférents

Infections ostéoarticulaires

Ces affections représentent 8 % des causes de boiteries et sont traitées dans le chapitre 18.

Tumeurs osseuses

Tumeurs osseuses bénignes

La boiterie n'a pas de caractère spécifique. Le diagnostic repose sur l'imagerie et l'anatomopathologie (fig. 10.22).

Tumeurs malignes

Les lésions tumorales malignes de l'enfant sont dominées par les sarcomes osseux (fig. 10.23). Ils sont plus souvent localisés au niveau du genou (extrémité inférieure du fémur ou supérieure du tibia). Malheureusement, leur diagnostic est souvent retardé alors qu'une tendinite ou une douleur de croissance a été d'abord évoquée.



Fig. 10.22 Tumeur bénigne. Garçon de 7 ans consultant pour boiterie douloureuse persistante à la suite d'un traumatisme du genou lors d'un match de football. Noter la lésion kystique de l'extrémité supérieure de la fibula et le trait de fracture au pôle inférieur de ce kyste. L'anatomopathologie révélera qu'il s'agit d'un kyste anévrismatique.



Fig. 10.23 Tumeur maligne. Garçon de 15 ans présentant une boiterie d'esquive depuis 2 mois, attribuée à une poussée de croissance. La biopsie révélera un ostéosarcome ostéogénique.

Les localisations secondaires des hémopathies malignes ou des ganglioneuromes sont parfois prises initialement pour des ostéomyélites subaiguës. Le bilan sanguin et la palpation, voire l'échographie abdominale permettent habituellement d'en faire le diagnostic.

Aphorismes sur les boiteries ou refus de marche

- Une urgence : rechercher une infection ostéoarticulaire.
- L'examen de la hanche est obligatoire devant toute douleur du genou.
- L'examen du rachis fait partie intégrante de l'examen clinique.

Inégalité de longueur des membres inférieurs

Elles peuvent être causes de boiterie si elles excèdent 3 à 5 cm selon l'âge. Une asymétrie de longueur moindre n'entraîne pas de boiterie. Inférieure à 1 cm avant 5 ans ou à 2 cm chez l'adolescent, elle est physiologique.



Fig. 10.24 Inégalité de longueur des membres inférieurs. Garçon de 12 ans présentant les séquelles d'une épiphysiodèse septique de l'extrémité inférieure du fémur gauche. Son inégalité de longueur est de 43 mm.

Une simple radiographie de bassin de face ne permet pas de chiffrer valablement une inégalité de longueur. Seule une radiomensuration des membres inférieurs permet de la mesurer avec précision (fig. 10.24).

Pathologie neurologique

Trois grandes catégories de pathologies neurologiques peuvent provoquer des boiteries :

- une ***dystrophie musculaire*** (Duchenne) ou une amyotrophie spinale peuvent être révélées par une perturbation de la démarche plus qu'une boiterie au sens strict, puisque l'atteinte est diffuse ;
- une ***hémiplégie cérébrale infantile*** dans une forme fruste peut être révélée par une boiterie. La perturbation est ici ancienne, souvent assortie d'un retard à l'acquisition de la marche ;
- une ***tumeur de la moelle épinière*** (primitive ou secondaire) peut se révéler par une compression médullaire ou une atteinte de la queue-de-cheval. Le signe clinique à rechercher *est la raideur du rachis*.

Rhumatismes infantiles

Dans une forme oligo ou monoarticulaire, l'atteinte intéresse le genou ou la cheville, exceptionnellement la hanche. Lors du premier épisode, un diagnostic d'arthrite septique est souvent posé. Les récidives et l'atteinte d'articulations telles que les poignets font corriger le diagnostic.

Morphotypes des membres inférieurs et troubles de la démarche

Joël Lechevallier, Isabelle Bernardini, Amélie Vadot, Hyacinthe Zokou

Les motifs de consultation pour trouble de la démarche sont variables : soit les « pieds tournent » (troubles rotationnels), soit les « genoux se touchent » ou les « chevilles se couchent » (anomalies d'axes), etc. Ces faits qui inquiètent la famille doivent être interprétés en fonction de l'âge. Ce qui est pathologique à 12 ans peut être normal à 3 ans. C'est dire que les termes « trouble de la marche » ou « anomalie de rotation » sont très souvent utilisés de façon abusive, dès lors que leur connotation pathologique est injustifiée. La plupart du temps, ces morphotypes sont passagers et représentent un moment dans l'évolution des membres inférieurs. Ils peuvent intéresser le plan frontal (genu valgum, genu varum) ou le plan horizontal (marche en rotation interne, marche en rotation externe, triple déformation, etc.).

Genu varum, genu valgum

Chez un individu adulte « normoaxé » (fig. 10.25), le centre de la tête fémorale, le centre du genou et le centre de la cheville se trouvent alignés. Les condyles fémoraux et les chevilles sont au contact. On parle de genu varum si la distance intercondylienne (DIC) est supérieure à 0 cm. On parle de genu valgum si la distance intermalléolaire (DIM) est supérieure à 0 cm.

Évolution du morphotype frontal avec la croissance

Le morphotype frontal évolue pendant la croissance en trois phases :

- de la naissance à l'âge de 3 ans : genu varum qui diminue progressivement pour s'annuler entre 18 mois et 3 ans ;



Fig. 10.25 Évolution du morphotype des membres inférieurs (plan frontal). A. Genu varum. La distance intercondylienne (DIC) est > 0. Situation physiologique de la naissance à 3 ans. **B.** Genu valgum. La distance intermalléolaire (DIM) est > 0. Situation physiologique de 3 ans à la phase prépubertaire. **C.** Morphotype aligné. Le centre de la tête fémorale (F), le centre du genou (G) et le centre de la cheville (C) se trouvent alignés. Situation physiologique à partir de la période pubertaire.

- de l'âge de 2 à 10 ans : genu valgum. Il est maximal à l'âge de 3 ans chez la fille et 4 ans chez le garçon. Puis le valgus diminue jusqu'à la puberté ;
- à partir de la puberté (11 ans chez la fille, et 13 ans chez le garçon), le morphotype frontal évolue selon le sexe : les filles conservent leur genu valgum ou deviennent alignées, alors que les garçons deviennent alignés, ou évoluent vers un léger genu varum.

Morphotypes frontaux pathologiques

Il existe des situations cliniques qui doivent faire rechercher une étiologie à ces déformations frontales.

- Le *genu varum rachitique* s'observe chez les enfants n'ayant pas reçu une prophylaxie adaptée. Il révèle plus souvent un rachitisme vitaminorésistant. Le genu varum est bilatéral et symétrique assorti d'une torsion tibiale médiale (fig. 10.26). La radiographie montre un élargissement des cartilages de croissance.
- La *maladie de Blount* constitue un genu varum uni ou bilatéral chez un enfant d'origine africaine ou antillaise. La radiographie montre une déformation caractéristique de la région épiphysométaphysaire tibiale supérieure et médiale. L'aggravation spontanée est constante et le traitement est le plus souvent chirurgical.
- Associé à une petite taille, le genu varum fait rechercher une *maladie osseuse constitutionnelle* (achondroplasie, etc.).
- Le genu varum idiopathique est le cas le plus fréquent. Si la DIC reste > 4 cm à la fin de la puberté, ce morphotype expose à une *arthrose fémorotibiale médiale* à l'âge adulte et peut nécessiter une correction préventive par épiphysiodèse latérale.
- Un *genu valgum idiopathique* qui persiste après l'âge de 10 ans est souvent disgracieux, rarement pathologique. Toutefois, si la DIM est > 10 cm, le risque d'arthrose fémorotibiale latérale à l'âge adulte peut justifier la réalisation d'une épiphysiodèse médiale préventive.

Genu varum ou valgum : un bilan radiographique s'impose

- Quand la déformation est observée en dehors des âges où elle est physiologique
- À tout âge si la déformation est asymétrique



Fig. 10.26 Rachitisme vitaminorésistant. Fillette de 9 ans présentant un genu varum dans le cadre d'un rachitisme vitaminorésistant hypophosphatémique. À cet âge, le genu varum n'est plus physiologique. Noter dans ce cas qu'il y a en outre une forte torsion interne du squelette jambier. Quand les patellas sont de face, les pieds sont en forte rotation interne.

- Tout défaut unilatéral est *a priori* pathologique et doit faire rechercher une épiphysiodèse tibiale supérieure asymétrique d'origine traumatique ou infectieuse, ou un trouble de croissance en rapport avec une maladie osseuse, générale ou localisée.

« Pieds qui tournent »

De nombreux enfants sont vus en consultation car ils « tournent les pieds en dedans ou en dehors » lors de la marche. Cette anomalie est souvent liée à une torsion interne du fémur et/ou du tibia qui peut être physiologique ou pathologique selon l'âge.

Évolution des torsions fémorales et tibiales au cours de la croissance

Au niveau du fémur, il existe une antétorsion fémorale de 35° à la naissance. Elle diminue en moyenne de 1° par an jusqu'à la fin de la croissance et, à l'âge adulte, l'antétorsion fémorale est comprise entre 10 et 15°. Au niveau du tibia, la torsion est nulle à la naissance, puis apparaît une torsion tibiale externe qui augmente jusqu'à 30° en fin de croissance. Il existe donc au cours de la croissance une *torsion fémorale et tibiale externe*.

Diagnostic d'un trouble de torsion

Inspection à la marche

Pendant la marche, on regarde la position respective des genoux et des pieds. Normalement, lors de l'appui, le pied est dirigé en dehors (de 8 à 10°) et le genou (c'est-à-dire la patella) est vu de face. Si les genoux sont en dedans, il s'agit d'un excès de torsion fémorale médiale. S'ils sont en dehors, il s'agit d'une insuffisance de torsion fémorale médiale. Si les pieds sont en dedans, il s'agit d'une insuffisance de torsion tibiale latérale. S'ils sont en dehors, il s'agit d'un excès de torsion tibiale latérale.

Chez le jeune enfant qui marche « les pieds en dedans », il peut s'agir d'un metatarsus adductus (*cf. supra* Malpositions du pied).

Examen clinique

Il est réalisé sur un enfant placé en décubitus dorsal en bout de table, genoux fléchis à 90° (fig. 10.27).

Évolution

Ces excès ou insuffisances de torsion ont des conséquences dynamiques sur le cycle de la marche. Schématiquement, la marche en rotation interne peut évoluer vers une correction partielle ou totale en cours de croissance. La marche en rotation externe évolue peu. Si les conséquences esthétiques de ces défauts sont à l'origine de nombreuses consultations, on n'en connaît pas les conséquences articulaires à long terme même si leur relation avec la gonarthrose est soupçonnée.

Traitement

Aucun traitement orthopédique (rééducation, attelles, semelles orthopédiques) ne peut prétendre corriger ces défauts. Seul un traitement chirurgical est efficace. Ses indications sont d'autant plus exceptionnelles que l'on ne sait pas précisément quels sont les morphotypes à risque.

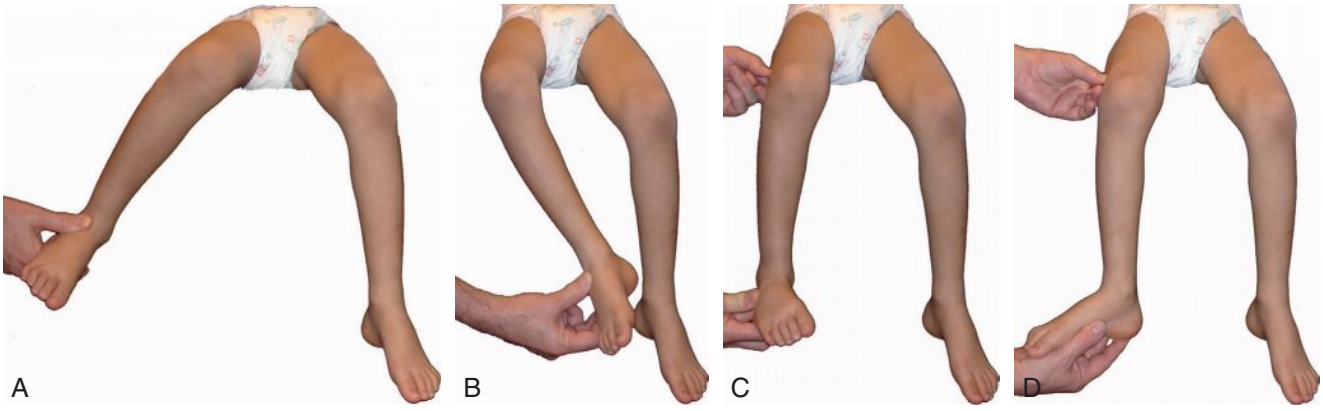


Fig. 10.27 Mesure des torsions fémorale et tibiale. Les torsions de fémur et de tibia se mesurent idéalement sur un enfant en position couchée en bout de table, les jambes pendantes. La mesure des rotations de hanche s'effectue en maintenant le bassin à plat et en portant le pied en dehors pour mesurer la rotation interne (**A**), et en dedans pour mesurer la rotation externe (**B**). Si la rotation interne est supérieure à la rotation externe, on parle de torsion fémorale interne ; dans le cas contraire, on parle de torsion fémorale externe. Dans le cas de cet enfant, la situation est équilibrée. La mesure de la torsion tibiale s'effectue genou fléchi en portant le pied en dedans pour mesure la rotation interne (**C**), puis en dehors pour mesurer la rotation externe (**D**). La rotation externe est supérieure à la rotation interne, on parle chez cet enfant de torsion tibiale externe.

Douleurs des genoux

Joël Lechevallier, Isabelle Bernardini, Amélie Vadot, Hyacinthe Zokou

La plainte fonctionnelle au niveau des genoux est un fréquent motif de consultation, tout particulièrement chez les adolescents. Avant d'invoquer une pathologie ligamentaire (tendinite) ou méniscale, d'autant plus rare que l'enfant est jeune, il est bon de s'assurer des principales hypothèses diagnostiques dont certaines peuvent requérir un traitement urgent.

Une douleur du genou peut révéler une pathologie de hanche. Elle est le plus souvent associée à une boiterie. En pratique, la recherche d'une limitation, éventuellement douloureuse, de l'abduction et de la rotation interne de la hanche fait partie de l'examen obligatoire de tout patient exprimant une plainte au genou.

Maladie d'Osgood-Schlatter

C'est probablement l'une des plus banales causes de consultation. Révélée par des douleurs lors de la mise en extension du genou, ou lors du contact avec la tubérosité tibiale antérieure (TTA), son diagnostic est clinique, avec l'apparition d'une tuméfaction douloureuse en regard de la TTA (fig. 10.28). La radiographie n'est pas nécessaire au diagnostic, mais elle est recommandée pour éliminer une autre pathologie plus rare, en particulier tumorale. Le traitement doit être envisagé de façon pragmatique. Cette affection n'entraîne pas de complication grave à terme. Il n'a en outre jamais été démontré que l'arrêt sportif influençait favorablement son évolution. Une dispense « à la carte » limitée aux activités qui sont véritablement mal supportées par l'enfant paraît suffisante. Le recours aux douches écossaises ou aux anti-inflammatoires de contact peut apporter un soulagement.

Syndrome rotulien (ou fémoropatellaire)

Il est extrêmement fréquent et banal chez l'adolescent. La plainte fonctionnelle est caractéristique, témoignant d'une souffrance au niveau de la surface articulaire de la patella. Toutes les situations cliniques qui augmentent la pression de la patella sur les condyles fémoraux sont responsables des douleurs : montée ou descente d'escalier, pratique du vélo, sport de saut. La station debout ou couchée est mieux tolérée que la station assise ou accroupie pour la même raison. La station assise prolongée en voiture ou en classe est souvent à l'origine des douleurs ou de simples « impatiences ». La douleur est décrite à la face antérieure du genou de façon assez diffuse. La souffrance est plus importante au « dérouillage » quand l'enfant doit se lever et remettre son genou en extension.



Fig. 10.28 Maladie d'Osgood-Schlatter. Cet adolescent présente une douleur caractéristique à la tubérosité tibiale antérieure et, cliniquement, un relief en regard.

Maladie de Sinding-Larsen

C'est l'équivalent – moins fréquent – au niveau de la pointe de la patella de la maladie d'Osgood-Schlatter. Les troubles trophiques portent sur l'insertion du ligament patellaire à ce niveau. La symptomatologie et la prise en charge sont exactement superposables.

Ostéochondrite disséquante des condyles fémoraux

Elle est responsable de douleurs mécaniques essentiellement en position debout ou lors de la marche. La palpation du condyle fémoral, genou fléchi, réveille la douleur. La plupart des ostéochondrites au niveau du genou requièrent simplement une mise au repos antalgique. Il est en revanche important de ne pas laisser évoluer une forme disséquante qui peut aboutir à la libération intra-articulaire d'un corps étranger laissant alors des séquelles sévères à l'âge adulte. Il est donc nécessaire de s'inquiéter devant l'apparition de phénomènes de blocage du genou ou d'hydarthrose (choc rotulien) qui ne sont pas habituels dans les formes simplement lacunaires.

Pathologies méniscales

Elles sont d'origine malformative (ménisque hypermobile ou discoïde). Elles sont responsables de phénomènes aigus douloureux ou de blocage vrai du genou qui apparaissent très précocement vers l'âge de 5 ans en l'absence de traumatisme identifié. Ils sont souvent observés le matin au réveil, alors que l'enfant a dormi en relâchement maximum dans une position vicieuse.

Les atteintes méniscales d'origine traumatique sont, en revanche, le propre de l'adolescent et n'ont pas de caractère spécifique par rapport à ce qui est observé chez l'adulte.

Pathologies tumorales

Elles doivent être évoquées devant une douleur mécanique ou inflammatoire, réveillée par la palpation des métaphyses osseuses. Toute douleur à la palpation d'une des métaphyses du genou impose un bilan radiographique avant toute prescription d'attente (antalgique ou rééducation).

Pathologies du tronc

Joël Lechevallier, Isabelle Bernardini, Amélie Vadot, Hyacinthe Zokou

Torticolis

L'attitude en torticolis est fréquemment observée chez le nourrisson ou le petit enfant, plus rarement mise en évidence tardivement chez le plus grand enfant, voire l'adolescent. Trois causes sont observées : le torticolis postural simple, le torticolis par rétraction du muscle sterno-cléido-mastoïdien, et le torticolis malformatif.

- Le *torticolis postural simple* est la conséquence d'une contrainte fœtale. Dans cette situation, la tête est inclinée du côté de la rétraction musculaire, mais elle tourne de sorte que le regard de l'enfant est dirigé du côté opposé. Une olive (savamment nommée *fibromatosis colli*) est souvent trouvée à la palpation de la base du muscle sterno-cléido-mastoïdien. Elle régresse spontanément en quelques semaines. Les autres stigmates cliniques de la contrainte fœtale peuvent être observés : plagiocéphalie (fig. 10.29), scoliose du nourrisson, bassin asymétrique congénital, genu recurvatum, malposition des pieds. À l'instar des autres déformations posturales du nourrisson, la vie extra-utérine d'une part, et le développement neuromusculaire d'autre part suffisent habituellement à corriger ces défauts.



Fig. 10.29 Plagiocéphalie. Noter la position du nez et de l'oreille gauche qui permet d'identifier l'axe sagittal et la déformation de la boîte crânienne.

- La *rétraction du muscle sterno-cléido-mastoïdien* entraîne une déformation identique (fig. 10.30). La palpation perçoit un aspect fibreux du muscle, telle une corde qui peut être étirée par des postures de rééducation, voire, chez le plus grand, par une ténotomie ou un allongement chirurgical.
- Le *torticolis malformatif*, enfin, en rapport avec une anomalie de segmentation du rachis cervical, hémivertèbre ou synostose, est beaucoup moins fréquent, mais doit être recherché obligatoirement avant de débuter un programme de rééducation ou de manipulations. Le cou est court. Les stigmates cutanés peuvent être trouvés : angiome ou anomalie d'implantation des cheveux (fig. 10.31). C'est la radiographie qui permet d'affirmer le diagnostic. Le syndrome de Klippel-Feil est la principale cause de cette anomalie.

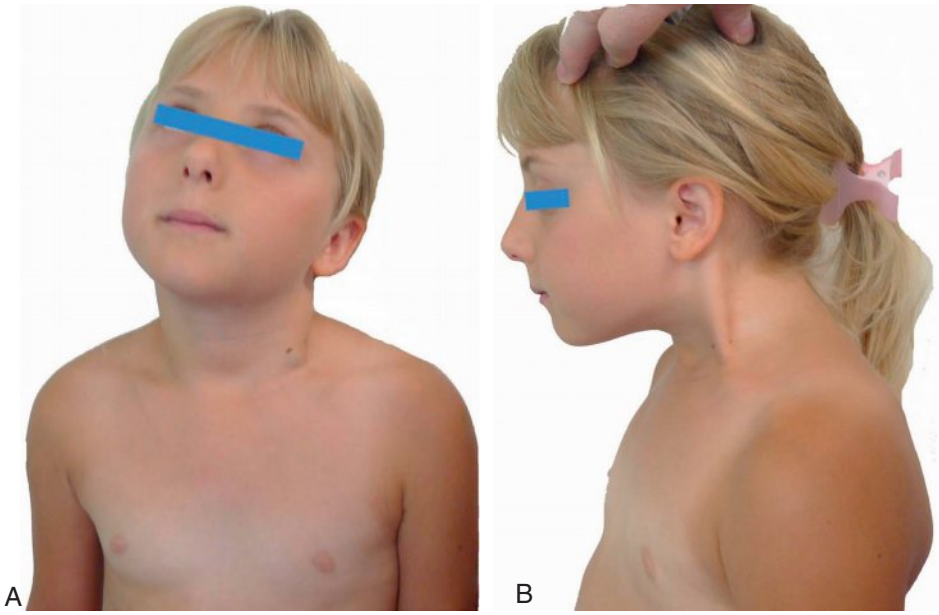


Fig. 10.30 Torticolis par rétraction du muscle sterno-cléido-mastoïdien (SCM) gauche. Le SCM va du processus mastoïde, derrière l'oreille à la clavicule. Sa rétraction fibreuse provoque une inclinaison de la tête de son côté et une rotation du côté opposé (**A**). La corde du SCM est visible en provoquant le mouvement inverse d'inclinaison controlatérale (**B**).

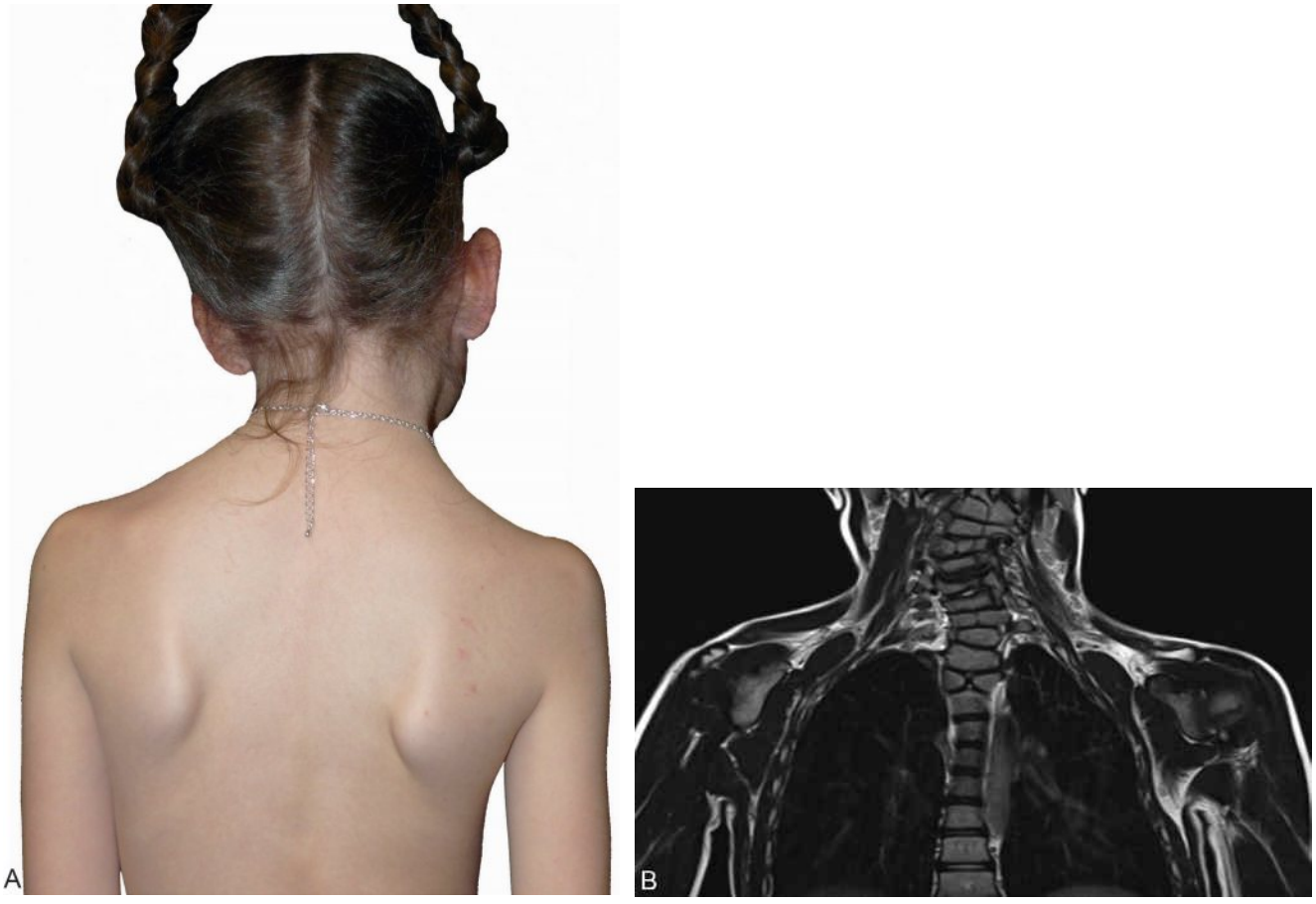


Fig. 10.31 Torticolis malformatif. Noter l'asymétrie de la base du cou et l'implantation horizontale des cheveux en arrière chez cette fillette (**A**) porteuse d'un syndrome de Klippel-Feil. Sur l'IRM (**B**), il existe des malformations multiples du rachis cervical.

Scolioses

La scoliose est une déformation du rachis dans les trois plans de l'espace (frontal, sagittal et horizontal). Son diagnostic clinique repose sur la mise en évidence de la gibbosité, témoin de la rotation vertébrale. Son pronostic dépend de son étiologie, de son amplitude et de son évolutivité, elle-même liée à l'âge, au stade pubertaire et à la maturité squelettique de l'enfant. Chez l'enfant, la scoliose est habituellement indolore. C'est donc un dépistage systématique qui permet d'en faire le diagnostic. Les fréquentes dorsalgies des adolescents sont un motif de consultation important. Elles donnent l'opportunité d'un examen plus attentif du dos de l'adolescent et ainsi un dépistage de pathologie rachidienne.

Diagnostic clinique

L'enfant est examiné en position debout de face, de profil, de dos et en antéflexion.

De face comme de dos, on note le déséquilibre latéral, l'asymétrie des plis de la taille, la surélévation d'une épaule (fig. 10.32).

De profil, on note que la cyphose du rachis thoracique est habituellement réduite. ***La scoliose idiopathique est une lordoscoliose***.

En fait, le diagnostic est affirmé sur la seule présence d'une gibbosité dont la technique de recherche, très simple, doit être rigoureuse. L'examinateur, assis, place l'enfant devant lui, de face ou de dos. Il vérifie le bon équilibre du bassin (épines iliaques antérosupérieures de face ou fossettes iliaques de dos). Les mains de l'enfant sont jointes pour équilibrer les épaules. L'enfant se penche en avant au maximum de sa possibilité pour toucher ses pieds.

Dépistage de la scoliose

Il repose sur la recherche de la ***gibbosité***. Aucune radiographie n'est nécessaire pour avoir une certitude.

Imagerie

Le premier bilan d'une scoliose comporte une radiographie du *rachis en entier de face et de profil en position debout* (fig. 10.33). Les clichés centrés ou segmentaires – incompatibles avec une bonne analyse de la statique rachidienne – sont inutilisables. Cette radiographie permet de calculer l'angle de Cobb dont l'évaluation facilite la surveillance de la scoliose. Le cliché de profil met en évidence les courbures sagittales.

Bilan étiologique

- La grande majorité des scolioses que l'on est amené à prendre en charge sont, dans l'état actuel de nos connaissances, ***idiopathiques.*** Le diagnostic reste d'élimination. Le bilan étiologique clinique est donc systématique, lors de la première consultation, et répété pour toutes les scolioses qui n'évoluent pas de façon « habituelle » sous traitement. Outre la recherche des antécédents familiaux de scoliose ou d'autres maladies génétiques identifiées dans les causes de la scoliose, l'examen clinique comporte celui du revêtement cutané et de l'élasticité tissulaire, et un examen neurologique. Il permet de rechercher les grandes causes de *scolioses secondaires*.
- La cause ***malformative*** (« scoliose congénitale ») est suspectée sur le caractère anguleux de la déformation, l'association d'une cyphose, les anomalies cutanées sur la ligne médiane postérieure (angiome, touffe pileuse). Elle est confirmée par l'imagerie (fig. 10.34).
- La maladie de Marfan ou tout autre syndrome d'***hyperélasticité tissulaire*** est repérable cliniquement (grande taille, hyperélasticité, arachnodactylie, thorax en entonnoir ou en carène), mais confirmée sur les antécédents familiaux et les examens ophtalmologique, cardiologique et génétique.
- La ***neurofibromatose*** de type I est évidente devant les taches café au lait, les neurofibromes et les antécédents familiaux (fig. 10.35). Le bilan ophtalmologique, neurologique et génétique apporte la confirmation.
- Une cause ***neurologique*** doit être recherchée. On ne parle pas des affections neurologiques connues antérieurement qui peuvent se compliquer de scoliose



Fig. 10.32 Scoliose idiopathique. De dos (**A**), on observe ici tous les stigmates de la scoliose, déséquilibre latéral droit, asymétrie des plis de taille, surélévation de l'épaule droite et saillie de la scapula. Ces défauts sont bien corrigés par l'arthrodèse vertébrale postérieure (**B**). De profil, une scoliose idiopathique présente une réduction de la cyphose physiologique. Le dos est plat voire, comme ici, creux (**C**). La gibbosité est la conséquence directe de la rotation vertébrale (**D**). Elle correspond à la saillie en arrière de l'hémithorax emporté dans cette rotation. Elle est pathognomonique de la scoliose.

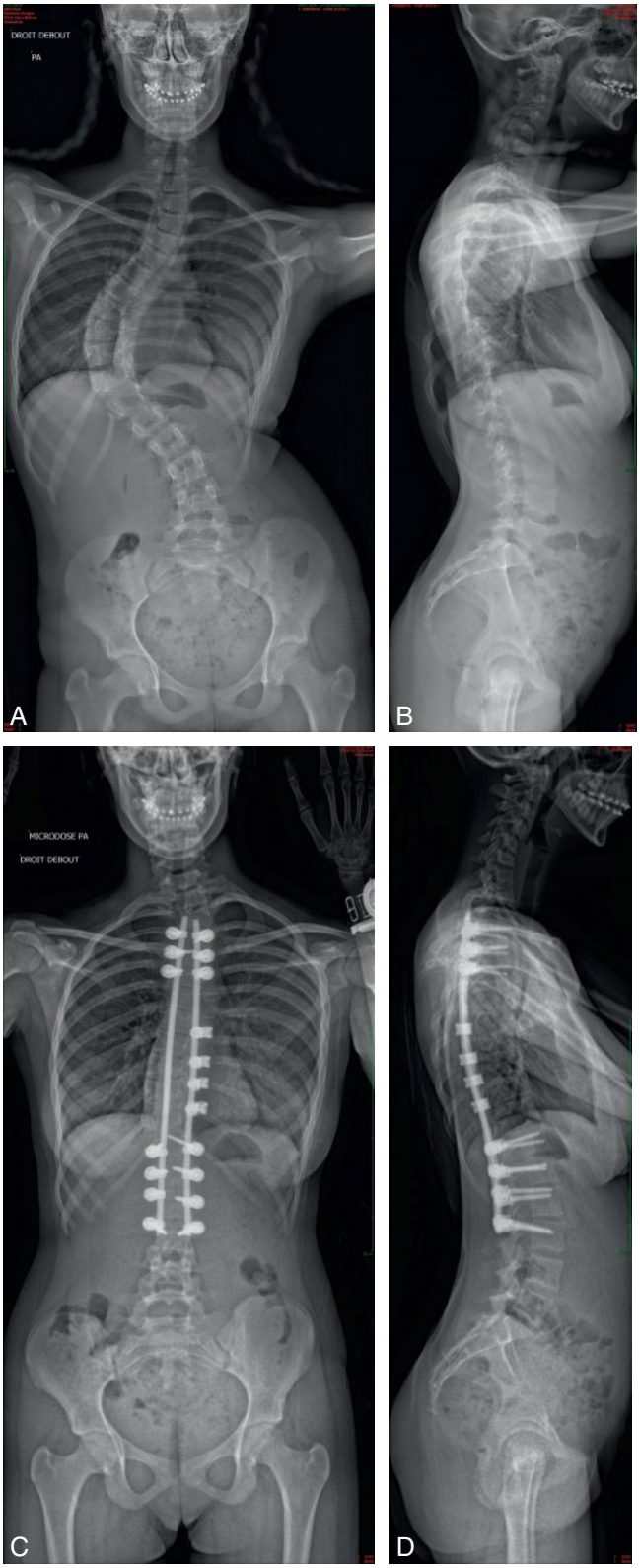


Fig. 10.33 Bilan radiographique d'une scoliose. Le bilan doit comporter une radiographie (idéalement EOS moins irradiant) du rachis en entier de face (**A**) et de profil (**B**). Il s'agit de clichés d'ensemble qui permettent d'analyser la statique rachidienne, et de mesurer l'angle de Cobb. La correction chirurgicale (**C, D**) vise à restituer l'équilibre global et l'horizontalité de la vertèbre d'appui.

(maladies neuromusculaires congénitales ou paralysie cérébrale) mais des pathologies de la moelle spinale qui peuvent être révélées avant le premier signe neurologique par une scoliose. En particulier, la syringomyélie est bien identifiée pour être la cause, et non la conséquence de la scoliose (fig. 10.36).

- Les causes ***tumorales*** osseuses révélatrices d'une scoliose sont rares. Toutefois, il faut être particulièrement attentif, en particulier si la scoliose est douloureuse et/ou raide, à rechercher une anomalie osseuse au sommet de la déformation scoliotique. Son authentification est assurée par l'imagerie (scintigraphie, TDM ou IRM).

Pronostic

L'évolutivité de la scoliose est liée à la vitesse de croissance comme cela a été démontré par les travaux de Duval-Beaupère. Il faut distinguer globalement 3 périodes de croissance :

- la première période (P1) va de la naissance jusqu'au démarrage pubertaire. Elle peut être elle-même divisée en 2 périodes :
  - la 1re année de vie où la vitesse de croissance est grande et décroît progressivement,
  - puis une période de croissance lente jusqu'au démarrage pubertaire ;
- la deuxième période (P2) est celle de la puberté avec une croissance rapide ;
- enfin une troisième période après la fin de la puberté peut voir une certaine croissance résiduelle faible.

Si la pente P1 est faible, la scoliose ne sera visible qu'en période pubertaire (scoliose dite juvénile ou de l'adolescence). Si la pente de P1 est plus forte, la scoliose peut passer de 0 à 20 ou 30° en quelques mois de vie. Le diagnostic peut intervenir dès l'âge de 1 an. On parle alors de scoliose d'installation précoce. L'évolutivité de la scoliose pendant la période P2 est 2 à 5 fois plus importante que dans la période P1.

Les scolioses ont en règle générale un pronostic d'autant plus sérieux que leur diagnostic est posé précocement. Leur traitement doit durer pendant toute la période de croissance. La scoliose infantile régressive est la seule exception à cette règle. Elle peut évoluer vers la guérison dès 5 ans.

En fin de croissance, pour les scolioses dont l'angle de Cobb est supérieur à 30° (selon le type de scoliose), une évolutivité est encore possible. Un avis spécialisé est donc nécessaire. Certaines scolioses ont un potentiel évolutif à l'âge adulte et se doivent d'être surveillées et/ou traitées.

Traitement

Il ne faut pas céder à la tentation de l'établissement de schémas simplistes selon lesquels un angle donné de scoliose aboutit à une option thérapeutique donnée. Les paramètres pris en compte pour prendre la décision sont nombreux. L'amplitude de la scoliose est bien évidemment un paramètre essentiel mais on tient compte aussi de l'importance de la rotation vertébrale (amplitude de la gibbosité) du niveau de maturité pubertaire, de l'évolutivité de la déformation, de la morphologie du tronc, de l'étiologie. L'abstention thérapeutique a sa place quand la scoliose n'est pas ou peu évolutive ou quand la maturité squelettique est déjà avancée. Dans les autres cas, l'option d'un

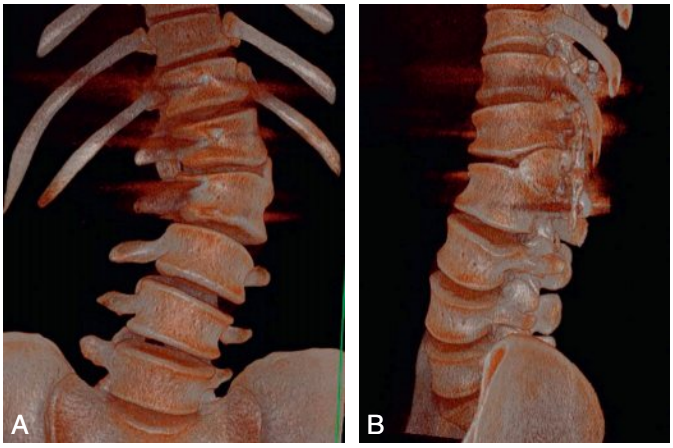


Fig. 10.34 Scoliose malformative. Enfant présentant une hémivertèbre L2 gauche. Reconstruction 3D de face (**A**) et de profil (**B**).



Fig. 10.35 Scoliose dystrophique. Jeune garçon de 10 ans présentant une scoliose dans le cadre d'une neurofibromatose de type I.

traitement orthopédique est le plus souvent retenue (corset plein-temps, mi-temps, tiers-temps, en plastique, en plâtre, etc.). La place du traitement chirurgical est réservée aux scolioses dont l'évolutivité échappe au traitement orthopédique, ou dont le pronostic d'évolutivité à l'âge adulte est tel que les conséquences fonctionnelles voire esthétiques seront incompatibles avec une vie sociale satisfaisante.

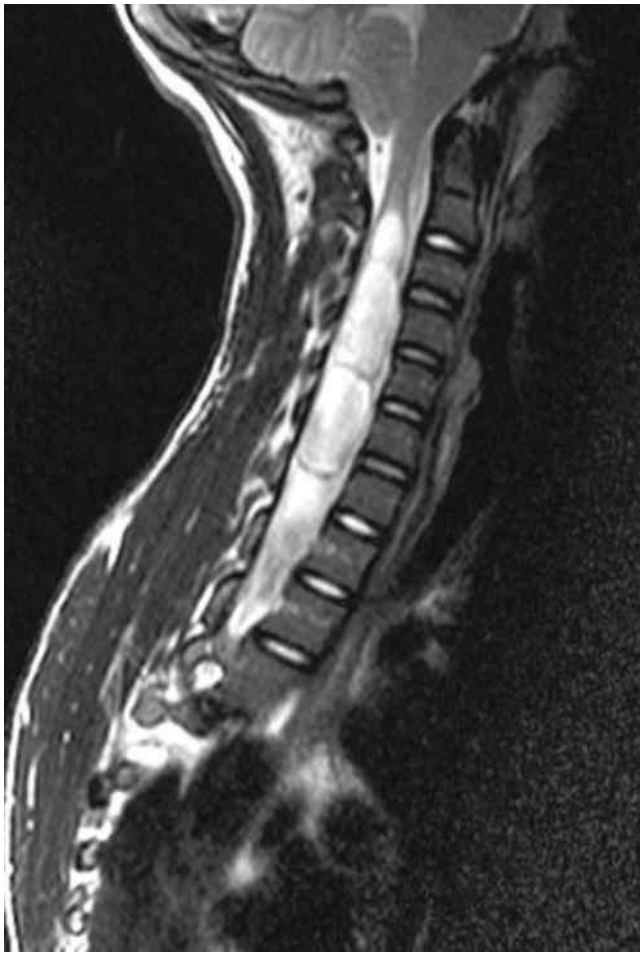


Fig. 10.36 Syringomyélie et scoliose. Fillette de 10 ans présentant une scoliose thoracique gauche. L'IRM révèle une syringomyélie cervicothoracique.

Attitude scoliotique et scoliose du nourrisson

- L'attitude scoliotique est une déformation rachidienne non structurale. Il n'y a donc pas de rotation vertébrale. La déviation rachidienne est d'origine extrinsèque (asymétrie de longueur des membres inférieurs [fig. 10.37], contractures asymétriques des muscles paravertébraux ou abdominaux, etc.). L'attitude scoliotique est donc bénigne. Elle ne peut pas évoluer sous la forme d'une scoliose structurale. Elle ne nécessite pas de traitement. Elle disparaît avec sa cause.
- La scoliose du nourrisson est, elle aussi, une déformation rachidienne non structurale. C'est la conséquence de la posture fœtale. Elle est donc très visible chez le nourrisson ou dans les premières semaines de vie. Elle régresse progressivement avec le développement d'un bon tonus axial. Elle doit avoir disparu complètement avec l'acquisition de la marche. Son diagnostic est habituellement facile en raison de l'absence de rotation des vertèbres, son grand rayon de courbure, et les stigmates associés d'une contrainte fœtale : plagiocéphalie, bassin asymétrique congénital, genu recurvatum, pied talus, etc. Aucun traitement n'est nécessaire.

Cyphoses

La cyphose est une déformation du rachis dans le plan sagittal. Les conséquences de cette déformation sont essentiellement disgracieuses, mais aussi douloureuses.

La dystrophie rachidienne de croissance (*maladie de Scheuermann*) est la première cause de cyphose de l'adolescent (fig. 10.38). Les douleurs se situent essentiellement au sommet de la déformation.

Une malformation congénitale ou une maladie osseuse constitutionnelle peut être responsable d'une déformation du même type, à caractère volontiers plus angulaire. Le diagnostic est radiologique. Si la déformation est importante, elle peut requérir un traitement orthopédique qui permet, s'il est engagé précocement, de redresser la courbure et de limiter l'amplitude des lordoses compensatrices sus et sous-jacentes. Dans les formes les plus sévères, il est possible de préconiser un traitement chirurgical.

Nombre de jeunes adolescents présentent une attitude cyphotique qui correspond à l'enroulement des épaules autour de la cage thoracique alors qu'il n'y a pas de véritable déformation rachidienne. Un certain tempérament « lymphatique » est souvent responsable d'une telle attitude. Il ne faut pas non plus négliger la fréquence des cas d'hypertrophie mammaire d'autant plus responsable de cette évolution qu'elle apparaît précocement.

Spondylolyse et spondylolisthésis

La spondylolyse, ou lyse isthmique, est une zone de fragilité développée au niveau de l'isthme vertébral, point de convergence des processus articulaires supérieur et inférieur, du pédicule, du processus transverse et de la lame. Cette spondylolyse est très fréquente (fig. 10.39). Son diagnostic est fortuit dans plus de la moitié des cas alors qu'elle est asymptomatique. Le plus souvent, elle se révèle chez l'adolescent, voire plus tardivement chez l'adulte par des lombalgies qui sont majorées en hyperextension lombaire (position debout) et soulagées en flexion (position assise).



Fig. 10.37 Attitude scoliotique par inégalité de longueur des membres inférieurs. Jeune garçon de 14 ans présentant une asymétrie de longueur des membres inférieurs de 16 mm au profit du côté droit, responsable d'une attitude scoliotique lombaire gauche. Noter la ligne des épineuses bien centrée qui confirme l'absence de rotation vertébrale.

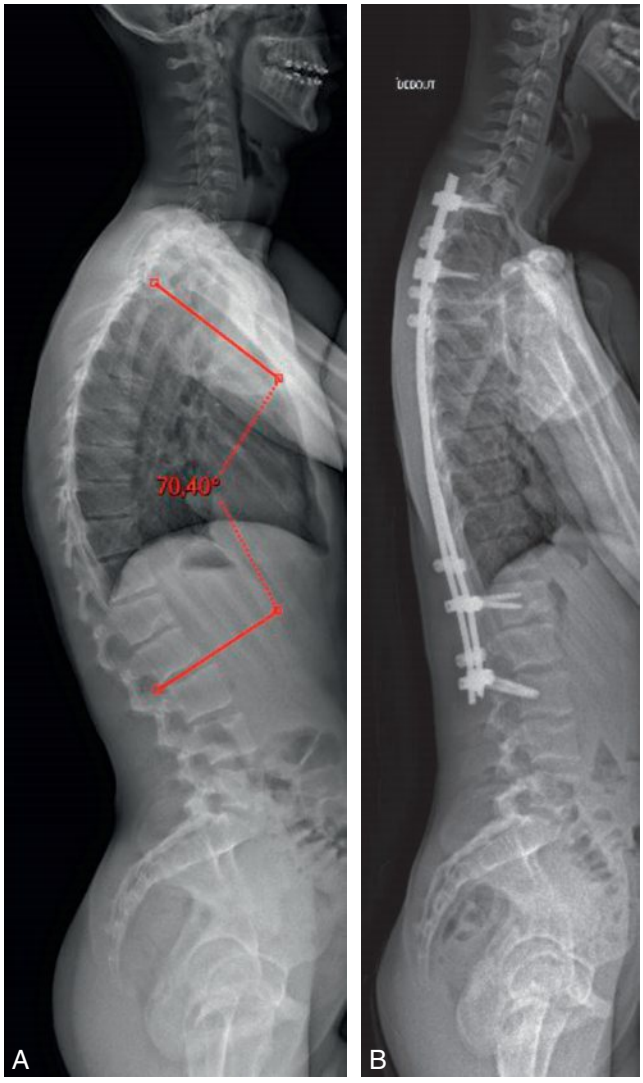


Fig. 10.38 Cyphose dystrophique de Scheuermann. Jeune garçon de 15 ans présentant des rachialgies depuis 2 ans. Sa déformation rachidienne en cyphose est visible sur le cliché de profil (**A**) avec des images de dystrophie osseuse étagées (T12-L1). Une arthrodèse vertébrale par voie postérieure est réalisée (**B**).

La « consolidation » de la spondylolyse est rarement observée mais elle peut être tolérée sans autre complication à long terme. Dans d'autres cas, le corps vertébral sus-jacent peut glisser en avant et réaliser alors un spondylolisthésis qui peut se révéler le plus souvent par des phénomènes douloureux mais aussi, au pire, par des complications sphinctériennes en rapport avec le pincement des racines de la queue-de-cheval (fig. 10.40).

Douleurs rachidiennes

Les consultations pour douleurs rachidiennes sont très fréquentes. En particulier, certaines études indiquent que près de 20 % des adolescents présentent au cours de cette période des épisodes de rachialgies.



Fig. 10.39 Spondylolyse. Garçon de 10 ans présentant des lombalgies basses chroniques. La radiographie met en évidence une spondylolyse L5.

La très grande majorité de ces douleurs sont d'origine fonctionnelle, attribuées à tort ou à raison à « la croissance ».

L'objectif de la consultation est donc d'identifier les critères d'anamnèse ou cliniques qui doivent orienter vers *l'organicité de la plainte douloureuse* (encadré 10.1) et imposer des investigations complémentaires. En pratique, les caractères de la douleur sont très importants à identifier.

En outre, la *raideur rachidienne* que l'on recherche en demandant à l'enfant de se pencher en avant (augmentation de la distance main – sol) et les critères d'organicité imposent de rechercher avec la plus grande attention l'une des causes identifiées de la plainte douloureuse : dystrophie rachidienne de croissance, spondylodiscite, tumeur osseuse ou médullaire, spondylolyse, spondylolisthésis, etc. En principe, l'identification des critères d'organicité que l'on a précisés impose absolument d'avancer dans les investigations complémentaires avec la radiographie standard, la scintigraphie osseuse, la tomodensitométrie ou l'IRM.



Fig. 10.40 Spondylolisthésis. Jeune fille de 12 ans présentant un spondylolisthésis sévère, révélé par des lombalgies et radiculalgies de trajet L5.

Encadré 10.1 Critères d'organicité de la douleur

- Constance de la douleur dans le temps : l'enfant se plaint à n'importe quel moment de la journée et il présente des douleurs nocturnes. Les accalmies sont rares et de courte durée.
- Constance de la douleur dans l'espace : celle-ci se situe toujours au même endroit, et elle est relativement peu diffusée. Quand elle irradie, son trajet est toujours le même. La multiplicité des points douloureux est donc plutôt au contraire un critère rassurant.
- Rupture dans les activités, à ne pas négliger bien que ce critère ne soit pas aussi fiable. En pratique, une incapacité de poursuivre l'activité sportive favorite, l'annulation de la soirée prévue avec les amis, l'interruption de la scolarité en raison des crises douloureuses sont autant de signaux qu'il faudra prendre en compte.

Principes du traitement des fractures

Joël Lechevallier, Isabelle Bernardini, Amélie Vadot, Hyacinthe Zokou

Les traumatismes de l'enfant trouvent leur originalité dans leurs causes, leurs mécanismes et la nature des tissus concernés. Les activités de l'enfant l'exposent à des traumatismes de moindre violence que ceux de l'adolescent ou de l'adulte. Des circonstances spécifiques (naissance, maltraitance) donnent lieu à une traumatologie propre. La résistance différente des tissus explique la plus grande fréquence relative des fractures et des décollements épiphysaires, la rareté des entorses et le caractère exceptionnel des luxations.

Traumatismes des cartilages de croissance

Le cartilage de croissance, par définition spécifique de l'enfant, est le siège de fractures particulières appelées *décollements épiphysaires* qui menacent le pronostic de croissance. Il faut savoir que la solution de continuité, dans un décollement épiphysaire, passe habituellement par la couche hypertrophique du cartilage, sur le versant métaphysaire du cartilage de croissance. La couche germinative, elle, reste solidaire de l'épiphyse. Ainsi, le trait pur passant par le cartilage de croissance respecte la couche germinative et expose à un faible risque de trouble de croissance. La classification de Salter et Harris schématise les variantes de trait passant par le cartilage de croissance. Elle facilite l'interprétation et le pronostic des lésions observées (fig. 10.41).

La physe au cœur de la description de l'os

- Physe : cartilage de croissance.
- Épiphyse : au-dessus du cartilage de croissance.
- Métaphyse : à côté du cartilage de croissance.
- Diaphyse : entre les deux cartilages de croissance.

La fusion prématurée d'un cartilage de croissance constitue une épiphysiodèse. La gravité des conséquences dépend de l'âge de l'enfant, de la fertilité du cartilage traumatisé et de la localisation de cette épiphysiodèse sur le cartilage. Les cartilages les plus fertiles se situent « près du genou, et loin du coude ». En particulier, le cartilage de croissance fémoral inférieur fournit 70 % de la longueur du fémur et celui de l'extrémité supérieure de l'humérus fournit 80 % de la longueur de l'humérus.

Si une épiphysiodèse est centrée sur le cartilage de croissance, elle entraîne une inégalité de longueur. Si elle est latéralisée, elle entraîne une déviation axiale (fig. 10.42).

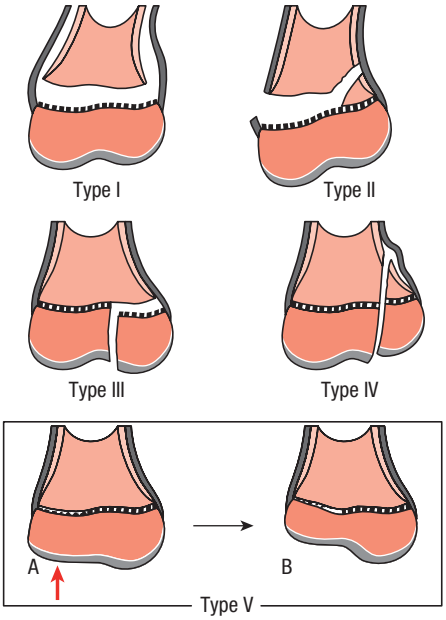


Fig. 10.41 Classification de Salter et Harris. Cette classification identifie les différentes lésions du cartilage de croissance. Sur ces schémas, la plaque germinative (physe) est symbolisée par une ligne en pointillé. Le type I est un décollement épiphysaire pur. Le type II présente un refend métaphysaire (la physe est respectée). Le type III présente un refend épiphysaire (la physe est rompue). Le type IV présente un trait épiphysométaphysaire (la physe est rompue). Le type V est une lésion par compression (**A**) qui est à très haut risque d'épiphysiodèse (**B**). *Pédiatrie, Antoine Bourrillon, Grégoire BENOIST, Christophe Delacourt, Collège National Des Pédiatres Universitaires, CNHUCP, 7e édition, © 2017, Elsevier Masson SAS*

Traumatismes osseux diaphysaires

Les fractures diaphysaires de l'enfant ne doivent pas être résumées à une seule image radiographique. Le périoste, radiotransparent, est très épais et solide chez l'enfant. C'est lui qui permet au jeune enfant atteint d'une fracture non déplacée de prendre appui sur son membre. Il guide la réduction d'une fracture à grand déplacement. C'est également lui qui assure la consolidation et le remodelage, parfois spectaculaire, d'une fracture (fig. 10.43). La qualité et la vitesse du remodelage sont d'autant meilleures que la fracture siège près d'une épiphyse fertile et que l'enfant est jeune. Les meilleurs remodelages sont donc observés pour les fractures de l'extrémité supérieure de l'humérus, inférieure du radius et du fémur. Le remodelage peut intervenir en moins d'un an.

Tout ne se corrige pas avec la croissance

Les remodelages spectaculaires des fractures diaphysaires du jeune enfant ne doivent pas faire oublier que certains défauts ne se corrigent pas avec la croissance (troubles rotationnels par exemple) et que d'autres s'aggravent (déformation après soudure prématurée du cartilage de croissance).



Fig. 10.42 Épiphysiodèse tibiale inférieure. Traumatisme Salter IV de la malléole médiale compliqué d'épiphysiodèse. Déformation de la cheville en varus.



Fig. 10.43 Remodelage d'une fracture. Fillette de 3 ans présentant une fracture du fémur par chute de sa hauteur. Le traitement orthopédique par simple traction ne corrige pas le déplacement. Le remodelage est réalisé en 3 ans, grâce au cal périosté.

Principes du traitement des fractures

Les choix des options thérapeutiques sont guidés par :

- la bonne tolérance et l'absence d'enraidissement articulaire durable chez l'enfant des immobilisations de longue durée ;
- la capacité de remodelage des défauts résiduels après réduction d'une fracture ;
- l'absence de remodelage des défauts résiduels des surfaces articulaires ;
- l'obligation de préserver l'intégrité de la physe ;
- les objectifs de maintien de la scolarité.

C'est ainsi que, schématiquement, les fractures diaphysaires ou métaphysaires sont habituellement traitées orthopédiquement (contentions brachio-palmaire, thoracobrachiale, pelvipédieuse, cruropédieuse, etc.). Chez l'enfant d'âge scolaire, on privilégie plus souvent le traitement chirurgical par embrochage élastique, préservant les physes et assurant une bonne stabilité, sans requérir de trop grandes voies d'abord (chirurgie percutanée).

- Les décollements épiphysaires nécessitent une réduction anatomique et stable. Le recours à l'ostéosynthèse est donc fréquent. Les broches peuvent transfixer sans danger la physe si elles sont de petit calibre. Les vis doivent formellement la respecter. Une contention externe complémentaire est indispensable.
- Les fractures épiphysaires requièrent des traitements chirurgicaux à ciel ouvert pour restituer une anatomie articulaire parfaite et une continuité de la physe. Une contention externe complémentaire est indispensable.
- En cas de polytraumatisme, la nécessité de faciliter le *nursing* de l'enfant prime. Le traitement chirurgical est privilégié pour la majorité des lésions.
- Les enraidissements articulaires sont possibles au sortir de longues périodes d'immobilisation. La récupération des amplitudes articulaires s'observe habituellement en quelques semaines ou quelques mois.

La rééducation passive (mobilisation, massages) est connue pour ses conséquences délétères en renforçant l'inflammation et le cercle vicieux de la douleur et de la raideur avec l'apparition de calcifications non souhaitables. L'auto-rééducation est préférable.

On recommande en particulier la pratique d'activités physiques non violentes (natation, vélo, etc.) qui favorisent la récupération articulaire sans forcer les processus de cicatrisation.

Fractures obstétricales

Les traumatismes ostéoarticulaires secondaires à un accouchement difficile concernent 3 à 5 naissances pour 1 000. Parmi eux, 90 % sont des fractures de clavicule. Il faut ajouter à ces chiffres les paralysies obstétricales du plexus brachial qui concernent 1 à 3 naissances pour 1 000.

La fracture de la clavicule passe souvent inaperçue (pour certains jusqu'à 9 fois sur 10). Due à la compression de l'épaule antérieure par la symphyse pubienne maternelle, elle se manifeste par une réduction de la gesticulation du membre supérieur, voire par un œdème localisé sensible à la palpation. La vérification de la motricité du reste du membre est indispensable pour éviter l'association, voire la confusion avec une paralysie obstétricale du plexus brachial. Une immobilisation *a minima*, à visée antalgique, est réalisée par l'usage d'un bandage simple. Une dizaine de jours plus tard commence à apparaître un cal hypertrophique au tiers moyen de la clavicule. Si la fracture est initialement passée inaperçue, cette tuméfaction pseudo-tumorale peut générer une grande inquiétude. La radiographie ne laisse pourtant pas de place au doute. Le remodelage est constamment obtenu en quelques mois.

Les autres fractures (humérus ou fémur) sont plus rares. Contrairement aux fractures de la clavicule, elles sont constamment observées dans des situations de dystocie. Le diagnostic est évident devant l'impotence du membre et sa déformation douloureuse. L'immobilisation antalgique (par appareillage thoracique ou pelvipédieuse) pour une quinzaine de jours est habituellement suffisante (fig. 10.44). Malgré les habituelles imperfections de réduction, le remodelage est spectaculaire en quelques semaines.

Traumatismes non accidentels – Syndrome de Silverman

Les traumatismes observés dans les dramatiques situations de maltraitance ont des caractères spécifiques qu'il faut connaître et savoir reconnaître(*cf.* chapitre 7). Ces caractères ont été décrits par Silverman dans le syndrome qui porte son nom.

Les fractures ou décollements épiphysaires qui ne sont pas traités immédiatement dans ce contexte consolident en développant des cals hypertrophiques, témoins de l'absence d'immobilisation. La répétition des épisodes de maltraitance est responsable de l'apparition de nouvelles fractures qui apparaissent radiologiquement comme étant d'*âges différents* (fig. 10.45). Un signe d'alerte est souvent l'inadéquation entre le type de fracture et le mécanisme traumatique rapporté par les parents.

Par exemple, une fracture d'un arc postérieur de côte est en rapport avec une compression latérale du thorax et non avec une chute sur le dos. Une fracture supracondylienne du coude à 9 mois est causée par un mécanisme d'hyperextension violente du coude et non par une chute accidentelle de la table à langer…

Enfin, l'association d'autres stigmates de traumatismes (hématomes, brûlures, traumatisme crânien, dénutrition, etc.) contribue à apporter une conviction.

Quand ces signes associés manquent, le diagnostic de certitude n'est pas toujours évident, et la crainte, devant des fractures multiples est de méconnaître une fragilité osseuse constitutionnelle. L'analyse soigneuse des fractures, de leur cause proposée et le bilan général doivent aider à conclure. Lorsqu'un syndrome de Silverman est évoqué, une hospitalisation est nécessaire pour réaliser le bilan général. Elle permet également une protection de l'enfant par la mise à distance d'un entourage potentiellement maltraitant.

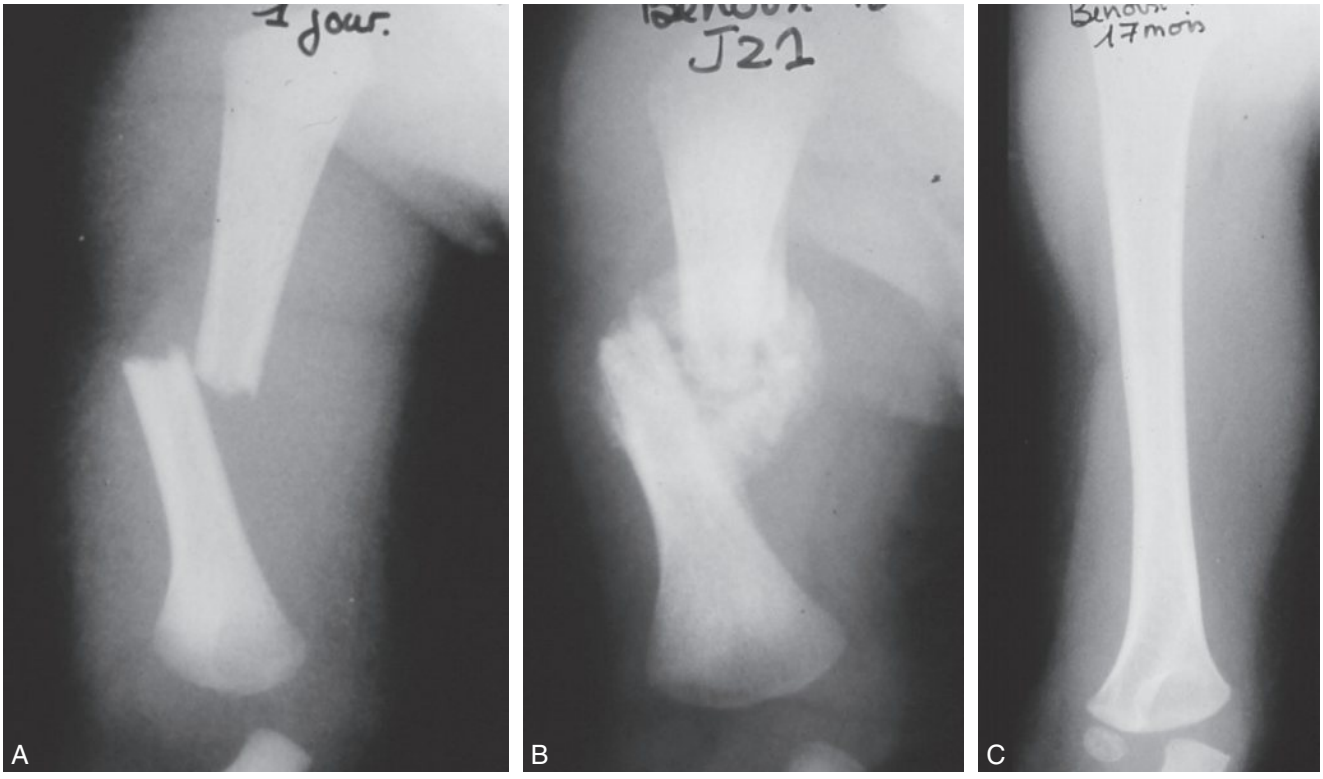


Fig. 10.44 Remodelage d'une fracture néonatale. A. Fracture obstétricale de la diaphyse humérale chez un garçon. **B.** Aucune réduction n'a été réalisée et le volumineux cal se développe en 17 jours en situation vicieuse. **C.** À 17 mois, toute trace de la fracture a disparu.



Fig. 10.45 Syndrome de Silverman. Nourrisson de 6 semaines victime de sévices itératifs. L'absence d'immobilisation de ses fractures est responsable de cals osseux hypertrophiques. Il présente à droite un décollement épiphysaire fémoral inférieur, deux décollements épiphysaires des deux extrémités du tibia, un décollement épiphysaire de l'extrémité supérieure de la fibula. À gauche, il présente un décollement épiphysaire fémoral inférieur et une fracture diaphysaire des deux os de la jambe. Il présente en outre 3 fractures de côtes et 2 fractures au niveau du membre supérieur gauche.

Recommandations

HAS, Luxation congénitale de la hanche : dépistage. Fiche mémo, octobre 2013.

Chapitre 11

Chirurgie viscérale

Coordonné par Erik Hervieux

PLAN DU CHAPITRE

Invagination intestinale aiguë 259
Appendicite aiguë 261
Pathologie inguinoscrotale et de la paroi abdominale 264
Reflux vésico-urétéral 269

Invagination intestinale aiguë

Erik Hervieux

L'invagination intestinale aiguë est l'une des urgences abdominales les plus fréquentes du nourrisson, mais peut également survenir chez l'enfant plus grand. De bon pronostic si traitée précocement, elle peut à l'inverse entraîner une nécrose du tube digestif invaginé et/ou un tableau d'occlusion sévère en cas de retard au diagnostic. L'invagination iléocæcale (ou iléocolique) et l'invagination iléo-iléale, les deux formes plus fréquentes, sont d'évolution et de traitement différents.

Tableau clinique

Forme classique

Survenant classiquement chez le nourrisson entre 2 mois et 2 ans, l'invagination intestinale aiguë se manifeste par des douleurs abdominales, survenant par crises paroxystiques (habituellement de quelques minutes), entrecoupées d'intervalles libres. Au décours des crises s'associe une symptomatologie vagale, avec accès de pâleur, vomissements, parfois malaise. La survenue de rectorragies, rarement constatée au début de l'évolution, est en faveur du diagnostic. Le toucher rectal peut permettre de mettre en évidence ces rectorragies pour apporter d'autres arguments à la suspicion diagnostique mais est rarement réalisé en pratique et n'est plus indispensable du fait de la facilité d'accès de l'échographie.

La palpation abdominale peut mettre en évidence une fosse iliaque droite « déshabitée », et plus rarement perçoit le boudin d'invagination le long du cadre colique dans les formes iléocæcales.

Le tableau clinique est parfois dominé par la symptomatologie vagale, le motif de consultation étant alors un malaise du nourrisson. Le diagnostic doit alors être évoqué devant l'absence d'autre étiologie au malaise, la répétition des crises ou la survenue ultérieure de rectorragies.

Formes compliquées : nécroses/perforation du tube digestif/occlusion

En l'absence de désinvagination, l'invagination intestinale aiguë évolue naturellement vers l'occlusion. L'intolérance alimentaire s'intensifie et s'associe à des douleurs abdominales devenues permanentes chez un enfant apathique, présentant une distension abdominale. La palpation abdominale peut mettre en évidence une défense, témoignant de la souffrance de l'anse invaginée, pouvant se généraliser à tout l'abdomen, avant de laisser la place à une contracture abdominale en cas de péritonite sur perforation.

L'examen doit rechercher une déshydratation et des signes de gravité hémodynamiques (tachycardie, oligurie, marbrures, froideur des extrémités). La réhydratation par voie veineuse, le remplissage vasculaire le cas échéant, l'aspiration par sonde nasogastrique et le transfert vers un centre de chirurgie pédiatrique sont urgents.

Étiologie

Causes classiques

Adénolymphite mésentérique

C'est la cause la plus fréquente, en particulier chez le nourrisson. Elle est bénigne et ne nécessite pas, en dehors du traitement de l'invagination, de traitement étiologique spécifique.

Diverticule de Meckel

Situé sur l'iléon à une vingtaine de centimètres de la jonction iléocæcale, il peut occasionner des invaginations, le plus souvent non réductibles par lavement radiologique. Le diverticule est découvert pendant le traitement chirurgical d'une invagination rebelle au traitement radiologique, et est réséqué dans le même temps.

Purpura rhumatoïde

C'est une cause rencontrée plus fréquemment chez le grand enfant. L'invagination peut survenir avant les autres manifestations de la maladie, compliquant le diagnostic

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

étiologique. Bien que majoritairement iléo-iléale, des formes iléocæcales existent également. Dans ce cadre, l'invagination est une indication au traitement par corticoïdes, souvent suffisant pour obtenir une désinvagination. Quelques formes nécessitent parfois un traitement radiologique ou chirurgical, selon la localisation de l'invagination.

Causes plus rares

- Duplication intestinale.
- Tumeurs, notamment lymphome digestif, type Burkitt.
- Polypes, surtout dans le cadre de polypose familiale, type syndrome de Peutz-Jeghers.

La découverte d'une anomalie sur l'intestin au décours d'une invagination doit dans tous les cas faire demander un avis en centre spécialisé de chirurgie pédiatrique.

Situations particulières

Invagination intestinale aiguë postopératoire

Rare, elle survient dans les 10 à 15 jours après l'intervention, surtout après exérèse de tumeur rétropéritonéale (néphroblastome), mais a également été décrite après colectomie pour maladie de Hirschsprung étendue. Elle nécessite le plus souvent une reprise chirurgicale.

Patient porteur de sonde de jéjunostomie

La présence d'une jéjunostomie d'alimentation peut occasionner une invagination iléo-iléale sur sonde, nécessitant une mise à jeun, et un avis spécialisé, certaines formes requérant un traitement chirurgical pour éviter une nécrose de l'anse concernée. Des douleurs à chaque utilisation de la sonde d'alimentation peuvent la faire évoquer, et faire réaliser une échographie au décours. En cas d'invagination, un avis dans le centre référent est nécessaire.

Invagination post-vaccination contre le rotavirus

Une augmentation du risque de survenue d'invagination intestinale aiguë a été décrite après vaccination contre le rotavirus, principalement dans les 7 jours suivant la première dose. Les symptômes de l'invagination et la nécessité de consulter si besoin en centre spécialisé doivent donc être expliqués aux parents en cas de vaccination.

Examens complémentaires

Échographie abdominale

Elle permet de confirmer le diagnostic. Elle met en évidence le boudin d'invagination, précise sa localisation iléocæcale ou iléo-iléale, et donne des arguments en faveur du diagnostic étiologique. Elle peut être réalisée en ville par un radiologue expérimenté à condition de pouvoir être faite en urgence. Une échographie confirmant une invagination nécessite d'adresser le patient en urgence vers un centre disposant de chirurgie et de radiologie pédiatrique.

Lavement opaque

Il n'est quasiment plus diagnostique, mais est réalisé dans la grande majorité des invaginations iléocæcales non compliquées à visée thérapeutique.

Avis chirurgical

Il est nécessaire en urgence :

- devant un tableau d'invagination iléocæcale ;
- en cas de non-disparition des signes cliniques après une surveillance de quelques heures en hospitalisation de courte durée pour une invagination iléo-iléale ;
- en cas de présentation atypique : enfant âgé, suspicion d'étiologie autre que l'adénolymphite mésentérique ;
- en cas de signe de gravité : mauvaise tolérance hémodynamique, signe d'occlusion ou de péritonite.

Prise en charge thérapeutique

Invagination iléo-iléale isolée

La désinvagination spontanée est la règle en l'absence de cause sous-jacente autre que l'adénolymphite mésentérique. Le traitement, pouvant être réalisé en hospitalisation de courte durée, consiste en une mise à jeun, associée à des antalgiques et des antispasmodiques, jusqu'à sédation des douleurs et reprise d'un transit, permettant de réintroduire l'alimentation. L'absence d'amélioration spontanée d'une invagination iléo-iléale doit faire évoquer une cause secondaire, et peut mener parfois à une exploration chirurgicale.

Invagination iléocæcale

Le traitement de la forme iléocæcale non compliquée repose sur le lavement opaque, qui peut être réalisé aux produits de contraste, à l'eau, ou à l'air selon les équipes.

Traitement chirurgical

Il est réservé :

- aux formes compliquées ;
- aux formes secondaires (arguments forts pour une étiologie autre qu'une adénolymphite) ;
- aux invaginations iléocæcales non réduites par traitement radiologique ;
- aux invaginations iléo-iléales non réduites spontanément ;
- aux récidives itératives.

L'intervention consiste à désinvaginer le tube digestif, explorer sa vitalité, et rechercher une cause favorisante. Une résection intestinale peut être associée, en cas de nécrose du tube digestif invaginé, et/ou pour traiter certains facteurs étiologiques dans le même temps (Meckel, duplication). Des biopsies peuvent être également réalisées, sans résection, en cas de suspicion de tumeurs (lymphomes) dont le traitement sera médical. Elle peut être réalisée en cœlioscopie, ou par laparotomie, souvent par une voie d'abord de type McBurney élargi. Dans les formes les plus graves, les laparotomies médianes ou transverses peuvent être nécessaires.

Complications post-traitement

Complications immédiates du lavement opaque

Échec de réduction ou perforation digestive au décours nécessitent une chirurgie en urgence.

Récidives

Il s'agit de la complication la plus fréquente, décrite dans 10 % des cas, qui doit être expliquée aux parents. Pouvant

être précoce, quelques jours après le premier épisode, elle peut survenir plus tardivement, avec la même présentation que le tableau clinique initial.

Infection de plaie opératoire

Comme pour toute chirurgie, une infection ou désunion de plaie opératoire peut survenir. Si une résection digestive a été réalisée, un avis chirurgical est nécessaire pour s'assurer de l'absence de fuite anastomotique digestive sous-jacente. Sinon, un traitement par soins locaux antiseptiques et cicatrisation dirigée peut suffire. En cas de doute, un avis peut être repris auprès du chirurgien de l'enfant.

Appendicite aiguë

Erik Hervieux

L'appendicite aiguë est l'une des urgences chirurgicales abdominales les plus fréquentes chez l'enfant. Elle peut survenir tout au long de la vie, mais est particulièrement prépondérante dans l'enfance. Si certaines formes sont typiques, d'autres peuvent être de diagnostic plus difficile, notamment chez le petit enfant ou l'immunodéprimé.

Tableaux cliniques à connaître

Forme typique

La symptomatologie commence par des douleurs abdominales, classiquement périombilicales, puis migrant en fosse iliaque droite, associées rapidement à des nausées et/ou vomissements et à une fébricule. Une diarrhée, rarement abondante, peut être associée. À l'examen clinique, la palpation abdominale met en évidence une défense en fosse iliaque droite : contraction douloureuse, brève et involontaire déclenchée à la palpation. Une douleur à la décompression de l'abdomen et l'impossibilité du saut monopodal sont possiblement retrouvées mais peu spécifiques.

Localisations appendiculaires atypiques

- Dans la **forme rétrocæcale**, l'inflammation de l'appendice irrite le psoas situé en arrière du cæcum, provoquant sa rétraction. Cela se traduit par un psoïtis, flexion irréductible de la cuisse sur le tronc, avec impossibilité pour l'enfant d'étendre le membre inférieur, et parfois une boiterie. Du fait de sa position rétrocæcale, l'inflammation de l'appendice n'irrite pas la paroi abdominale antérieure et la défense peut manquer.
- Dans la **forme pelvienne**, l'appendice inflammé est au contact de la vessie et des signes fonctionnels urinaires (brûlures mictionnelles, pollakiurie, impériosités) peuvent apparaître. La douleur à la palpation pelvienne ou en fosse iliaque droite basse avec ou sans défense, sans douleur à l'ébranlement des fosses lombaires, et la normalité de la bandelette urinaire et/ou de l'ECBU réorientent le diagnostic vers l'appendicite.

Forme clinique du jeune enfant : l'occlusion fébrile

Chez le jeune enfant (2–4 ans), la défense comme la contracture sont quasi toujours absentes, rendant le diagnostic difficile. La fièvre et les vomissements dominent le tableau clinique, parfois associés à quelques selles diarrhéiques liées à la vidange du segment d'aval du tube digestif, qui oriente à tort le diagnostic vers une gastro-entérite aiguë. L'abdomen peut être ballonné mais reste souple à la palpation. C'est l'altération de l'état général de l'enfant, généralement prostré, l'intensité de la fièvre (et du syndrome inflammatoire) et l'installation secondaire d'un syndrome occlusif qui permettent de rectifier le diagnostic. **L'appendicite aiguë est la principale cause de syndrome occlusif fébrile de l'enfant** et doit donc être systématiquement évoquée devant ce tableau clinique, même en absence de défense ou de contracture.

Formes compliquées

Péritonite appendiculaire

La péritonite appendiculaire est l'évolution naturelle de l'appendicite aiguë. Les vomissements et la fièvre s'intensifient (> 38,5–39 °C), la défense peut se généraliser à tout l'abdomen. Apparaît ensuite une contracture abdominale, contraction permanente et douloureuse des muscles abdominaux, qui signe la péritonite. L'examen clinique doit rechercher des signes d'instabilité hémodynamique (tachycardie, augmentation du temps de recoloration cutanée, oligurie, marbrures, froideur des extrémités). L'enfant doit bénéficier d'un transfert urgent vers un centre de chirurgie pédiatrique.

Plastron appendiculaire

Le plastron appendiculaire correspond à une agglutination d'anses digestives et d'omentum, venus s'accoler sur l'appendice inflammé pour limiter la diffusion péritonéale de l'infection. Il survient le plus souvent en cas de tableau abâtardi par l'administration inadéquate d'antibiotiques. L'interrogatoire recherche des arguments en faveur d'une appendicite aiguë non diagnostiquée, la prise d'antibiotiques et ou d'AINS. Diagnostic clinique, la palpation abdominale met en évidence une masse compacte en fosse iliaque droite, dure et douloureuse, parfois associée à une défense. Un syndrome occlusif ou subocclusif peut émailler l'évolution. Le transfert vers un centre de chirurgie pédiatrique est urgent. Le traitement de 1re intention est médical, par bi ou triantibiothérapie par voie veineuse ciblant les germes digestifs. Le traitement chirurgical étant rendu très difficile par les adhérences et l'inflammation du plastron à la phase aiguë, il n'est entrepris qu'en cas de mauvaise évolution sous traitement médical. Le diagnostic de plastron est fait à l'examen clinique, et la visualisation à l'échographie ou au scanner d'une agglutination des anses ne doit pas faire poser à tort ce diagnostic en l'absence de palpation abdominale de cette masse. La présence d'un « plastron » à l'imagerie sans plastron clinique ne semble pas en effet toujours prédictive des difficultés opératoires rencontrées à la phase aiguë des véritables plastrons appendiculaires.

Abcès appendiculaire

Son tableau clinique est proche de celui d'une appendicite typique, avec un retentissement parfois plus marqué sur l'état général. Le diagnostic est suspecté à l'imagerie. En 1re intention, se discute le traitement chirurgical d'emblée ou, pour éviter une chirurgie difficile à la phase aiguë, un traitement médical plus ou moins associé à un drainage

percutané ou transrectal de l'abcès s'il est accessible, sans interposition d'anses digestives, avec appendicectomie différée à froid, 8 semaines plus tard. Dans ce cas, le traitement chirurgical précoce est indiqué en cas de mauvaise évolution, infectieuse, mais aussi en termes de tolérance alimentaire et d'occlusion. Les formes occlusives doivent faire discuter d'emblée la chirurgie. Dans tous les cas, un transfert vers un centre de chirurgie pédiatrique est nécessaire.

Chez l'immunodéprimé

Un syndrome appendiculaire peut survenir chez l'enfant immunodéprimé, et pose particulièrement problème en cas d'aplasie, notamment en post-chimiothérapie. Le diagnostic est rendu plus difficile car l'absence de globules blancs empêche la formation de pus, et peut abâtardir les symptômes. En l'absence de polynucléaires neutrophiles, la chirurgie est particulièrement risquée et, si l'état général le permet, un traitement médical par antibiothérapie est préféré en 1re intention. Les symptômes peuvent se majorer à la sortie d'aplasie, le pus pouvant apparaître avec la restauration du taux de polynucléaires neutrophiles. La question de l'appendicectomie secondaire une fois sortie de la période d'aplasie et en intercure de chimiothérapie se discute, pour ne pas être confronté au même problème lors de la cure suivante.

Diagnostics différentiels fréquents

Pyélonéphrite

Elle peut facilement être confondue avec une appendicite pelvienne. La douleur lombaire, les frissons et l'ECBU positif permettent son diagnostic.

Pneumonie de la base droite

Elle est évoquée chez un enfant avec altération de l'état général, syndrome infectieux marqué et douleurs abdominales, mais examen abdominal rassurant. L'auscultation et la radiographie de thorax font le diagnostic.

Infections ORL et adénolymphite

Une angine ou une otite peut entraîner, par le biais d'une adénolymphite mésentérique, des douleurs abdominales, dans un contexte fébrile. En cas d'examen abdominal rassurant, l'examen de la gorge et des tympans permet d'orienter le diagnostic.

Torsion d'annexe

Il faut surtout y penser chez la fille pubère, mais elle est également possible chez la fille plus jeune en cas de masse ovarienne (kyste préalable, notamment tératome). **Le caractère intense et brutal de la douleur associé d'emblée aux vomissements doit la faire évoquer** car dans ce cas, le délai de réalisation de l'imagerie ne doit pas être retardé, même de quelques heures.

Torsion de testicule

Survenant surtout chez l'adolescent, une douleur pelvienne peut être une douleur testiculaire non avouée par le patient, l'interrogatoire doit donc bien vérifier la localisation abdominale des douleurs décrites.

Iléite

L'examen abdominal peut être très ressemblant. Elle est généralement décrite à l'échographie, et dans ce cas-là, l'interrogatoire, l'examen clinique et les examens complémentaires doivent faire rechercher des arguments pour une maladie inflammatoire de l'intestin, une infection à *Yersinia* ou *Campylobacter*, et demander un avis gastro-entérologique pédiatrique.

Arthrite de hanche

Elle peut être confondue avec une appendicite rétrocæcale, le psoïtis causant une boiterie dans un contexte fébrile. Les douleurs abdominales à l'interrogatoire, les signes digestifs et la normalité de l'examen orthopédique réorientent le diagnostic.

Examens complémentaires

NFS – CRP

En cas de suspicion clinique d'appendicite, seule une NFS et un dosage de la CRP sont recommandés, pour rechercher un syndrome inflammatoire biologique avec une hyperleucocytose prédominante sur les polynucléaires neutrophiles, et une élévation de la CRP. L'hyperleucocytose peut être transitoire et semble précéder souvent l'augmentation de la CRP dans notre expérience. **Le syndrome inflammatoire biologique peut être absent, même en cas de forme compliquée avec péritonite**. C'est l'intensité de l'altération de l'état général et l'examen clinique typique qui dans ce cas réorientent le diagnostic.

À l'inverse, chez l'enfant âgé de moins de 3 ans, c'est parfois l'intensité du syndrome inflammatoire biologique chez un sujet ayant un état général altéré sans défense ni contracture à l'examen clinique qui attire l'attention sur le diagnostic.

Imagerie abdominale

Échographie abdominopelvienne

C'est l'examen d'imagerie le plus pertinent pour conforter le diagnostic. Avec un opérateur expérimenté, elle permet de mettre en évidence une augmentation de la taille de l'appendice (> 6 mm), qui ne suffit pas cependant à elle seule à confirmer le diagnostic. Elle recherche aussi des signes d'inflammation ou d'infiltration périappendiculaire, une modification de la structure de l'appendice et un épanchement intra-abdominal. Le pus, isoéchogène à la phase aiguë, est difficile à mettre en évidence, l'absence d'épanchement à l'échographie ne permet donc pas formellement d'éliminer une péritonite. **En cas de doute, l'examen clinique chirurgical prévaut sur l'imagerie**. En cas d'échographie en faveur d'une appendicite avec un examen chirurgical très rassurant, une surveillance clinique sans traitement par antibiothérapie est la meilleure option.

Scanner abdominopelvien

Irradiant, il n'a pas d'indication en 1re intention chez l'enfant. En cas de diagnostic incertain chez l'enfant, la meilleure solution est la réévaluation clinique, éventuellement aidée de la biologie. Il peut être discuté en cas de

tableau très atypique, ou en cas de suspicion forte de diagnostic différentiel. Mieux vaut référer l'enfant pour un avis chirurgical avant de réaliser le scanner.

Abdomen sans préparation

Il n'a plus sa place dans la démarche diagnostique d'une appendicite aiguë. Même s'il met parfois en évidence un stercolithe, il est très rarement discriminant. Il ne doit donc pas être demandé. En revanche, la constatation d'un stercolithe en fosse iliaque droite sur un ASP fait pour un autre motif « abdominal » doit faire rechercher un éventuel diagnostic manqué d'appendicite.

Quand référer l'enfant pour un avis chirurgical ?

- En cas de forme clinique typique, avec ou sans imagerie.
- En cas de tableau clinique incertain, mais avec des examens complémentaires, biologiques et/ou échographiques en faveur.
- Chez le petit enfant devant des signes cliniques digestifs traînants et un syndrome inflammatoire intense, ou devant un tableau d'occlusion fébrile.
- Toujours avant de faire un scanner, sauf en cas de suspicion d'un diagnostic différentiel justifiant cet examen.

Principes de prise en charge

En dehors du plastron et éventuellement de l'abcès appendiculaire qui peuvent bénéficier d'un traitement médical premier et d'une chirurgie différée à froid, le traitement des autres formes reste chirurgical d'emblée. En 2019, l'appendicectomie est le plus souvent réalisée en cœlioscopie, qui est possible à tout âge. La voie de McBurney est une alternative.

Certaines équipes étudient la place du traitement médical seul, sans chirurgie différée, des appendicites simples, mais du fait du risque non négligeable d'échec et de récurrence, il est très controversé.

En pratique, avant de transférer l'enfant dans un centre de chirurgie :

- pas d'antibiothérapie en l'absence de certitude diagnostique, qui va sinon fausser l'évolution et l'évaluation chirurgicale ;
- traitements antalgiques possibles, ils n'empêcheront pas une évaluation clinique chirurgicale adaptée ;
- possibilité d'adresser une suspicion d'appendicite simple pour les examens complémentaires dans la journée en ville, une forme compliquée doit être adressée en urgence à un centre chirurgical disposant de moyens de biologie et d'imagerie.

Complications postopératoires possibles

Abcès profond

Il survient soit dans les suites immédiates, lors de l'hospitalisation d'une appendicite compliquée, péritonite ou abcès appendiculaire opéré, soit après quelques jours. Les douleurs abdominales, qui avaient diminué en postopératoire, réaugmentent, la fièvre réapparaît ou ne disparaît pas. En fonction de la localisation de l'abcès, des signes digestifs (vomissements, diarrhées, ou iléus puis occlusion) ou urinaires (brûlures mictionnelles, pollakiurie) peuvent être présents. Dans certains cas, le toucher rectal peut mettre en évidence un bombement si un abcès est situé dans le cul-de-sac de Douglas ; en pratique, il est souvent réalisé après l'imagerie pour savoir si l'abcès est accessible à un drainage transrectal au bloc opératoire et, même s'il peut être informatif, il n'est donc pas indispensable avant l'imagerie. La NFS et la CRP mettent souvent en évidence une réascension du syndrome inflammatoire, et l'échographie permet le plus souvent d'en faire le diagnostic. Le scanner se justifie en cas d'échographie non contributive, mais est dans l'idéal réalisé dans un centre qui peut y associer une ponction ou un drainage radioguidé de l'abcès si celui-ci est accessible sans interposition d'anses digestives. L'enfant doit être référé dans un service de chirurgie pédiatrique, disposant si possible d'un centre de radiologie interventionnelle, permettant de drainer l'abcès par voie transrectale ou sous contrôle scopique. Le traitement est principalement médical, par antibiothérapie, mais le drainage associé diminue les risques d'échec du traitement médical et la nécessité de recours à un drainage chirurgical.

Lâchage de moignon

Il survient classiquement autour du 5e jour postopératoire, durée de nécrose de la base appendiculaire sous le nœud mis en place lors de l'appendicectomie. Un tableau de péritonite ou d'abcès postopératoire s'installe. Il nécessite un transfert en urgence vers un chirurgien pédiatrique pour une reprise chirurgicale.

Abcès de paroi

La réapparition d'une fièvre et de douleurs, surtout après incision de McBurney, doit faire retirer le pansement pour vérifier l'état local. En cas d'abcès de paroi, l'examen clinique met en évidence une rougeur, une induration et/ou une tuméfaction fluctuante sous la cicatrice. Une échographie est réalisée pour s'assurer de l'absence de communication de l'abcès en intrapéritonéal. Un avis chirurgical est nécessaire pour évacuer l'abcès.

Occlusion sur brides

Elles surviennent volontiers après abord de McBurney, mais également après cœlioscopie, rapidement ou à distance, parfois plusieurs années après l'intervention. L'apparition d'un syndrome occlusif après chirurgie abdominale doit la faire évoquer. Son diagnostic repose sur un syndrome occlusif clinique. L'ASP, fréquemment réalisé chez l'enfant, non recommandé chez l'adulte, peut aider au diagnostic et permet de suivre l'évolution. Le scanner est plus rarement nécessaire au diagnostic, mais est utile dans les formes douteuses.

Suivi

Après l'intervention, la peau cicatrise en moyenne en 7 à 10 jours. Passé ce délai, les pansements peuvent le plus souvent être retirés, et les bains repris. Les cicatrices devront être protégées du soleil pendant 2 ans. Elles peuvent éventuellement être massées si elles sont adhérentes.

La durée de cicatrisation de l'aponévrose autorise une reprise des activités sportives en général 2 semaines après une intervention par cœlioscopie, et 6 semaines après une intervention de McBurney.

Pathologie inguinoscrotale et de la paroi abdominale

Erik Hervieux

La pathologie inguinoscrotale de l'enfant est fréquente, dans une grande majorité des cas bénigne, mais peut parfois nécessiter un traitement chirurgical. Les principaux motifs de consultation sont la constatation d'une tuméfaction, inguinale, des bourses, des grandes lèvres, ou abdominale, notamment ombilicale, une anomalie de la position des testicules, une douleur scrotale ou pelvienne faisant craindre une torsion de testicule/d'annexe, une anomalie des organes génitaux externes.

Pathologie du canal péritonéovaginal

Rappels

Il s'agit d'une persistance anormale, partielle ou complète, du canal péritonéovaginal, extension séreuse du péritoine dans le canal inguinal qui existe dans les deux sexes et permet chez le garçon la mise en place de la vaginale testiculaire. En fonction du type de persistance du canal péritonéovaginal, différentes anomalies peuvent être constatées sous forme de tuméfaction le long du trajet du canal inguinal jusque vers les bourses chez le garçon, ou vers les grandes lèvres chez la fille.

Chez le garçon

Hernie inguinale

Chez l'enfant, il s'agit dans la grande majorité des cas d'une hernie oblique externe, par persistance du canal péritonéovaginal permettant un passage d'anse digestive. Le tableau typique est une tuméfaction intermittente, impulsive aux efforts de poussée abdominale (pleurs, toux, selles), réductible, située sur le trajet du canal inguinal, pouvant descendre jusque dans la bourse, occupant l'orifice inguinal superficiel. **Aucun examen complémentaire n'est nécessaire au diagnostic**. La constatation clinique d'une hernie inguinale nécessite une consultation sans urgence de chirurgie pédiatrique, en expliquant les signes faisant craindre un engouement (ou étranglement) herniaire qui doit faire adresser le patient en urgence en chirurgie pédiatrique : tuméfaction devenue dure, irréductible, douloureuse, éventuellement associée en absence de traitement à des signes d'occlusion.

En absence d'étranglement, un traitement chirurgical sans urgence est nécessaire, pour réintégrer l'anse digestive et fermer le canal péritonéovaginal, le plus souvent en ambulatoire si l'âge et les antécédents de l'enfant le permettent. La voie d'abord chirurgicale, inguinale ou cœlioscopique, se discute notamment en fonction de l'âge.

Une hernie engouée ou étranglée chez le garçon doit d'abord être réduite, en urgence, si possible par manœuvres externes, puis opérée en urgence différée, en général le lendemain ou surlendemain pour laisser le temps à l'œdème local de régresser pour faciliter la chirurgie.

Ce type de hernies est de très loin le plus fréquent en pédiatrie, et ne nécessite pas de renforcement de la paroi musculaire par du matériel prothétique comme chez l'adulte. Les autres types de hernies, directe et crurale, beaucoup plus rares, peuvent être discutés en cas de localisation atypique, de récidive inexpliquée ou d'absence de canal péritonéovaginal retrouvé lors de la chirurgie malgré une symptomatologie typique.

En pratique

- Une hernie engouée chez un garçon doit être réduite en urgence, et sera opérée dans les jours suivants.
- Une hernie non engouée doit être opérée, mais peut être programmée sans urgence et adressée en consultation de chirurgie pédiatrique.

Hydrocèle

L'hydrocèle est l'accumulation de liquide dans la vaginale testiculaire. Elle peut être non communicante, résultant de la sécrétion par la vaginale elle-même ou, en cas de persistance minime du canal péritonéovaginal, être communicante, permettant à du liquide de passer du péritoine dans la vaginale.

Le tableau typique est une tuméfaction scrotale, pouvant remonter le long du trajet du canal inguinal, occupant alors l'orifice superficiel de celui-ci, avec à la palpation une sensation de liquide sous tension, complètement **transilluminable, ce qui signe le diagnostic**. Aucun examen complémentaire n'est nécessaire devant une forme typique.

L'hydrocèle testiculaire peut régresser seule. On note parfois une augmentation transitoire de celle-ci lors d'une infection virale par sécrétion de la séreuse. En absence de régression spontanée vers l'âge de 3 ans, ou en cas de forme majeure très gênante, une consultation sans urgence de chirurgie pédiatrique est utile, pour discuter de l'indication opératoire, qui n'est pas formelle.

Le traitement chirurgical chez l'enfant consiste en une fermeture du canal péritonéovaginal, et une vidange de la vaginale, le plus souvent réalisée en ambulatoire. Chez les adolescents, ou en cas de récidive, un traitement comme chez l'adulte par retournement de la vaginale testiculaire par abord scrotal peut être proposé.

Kyste du cordon

Il s'agit d'une persistance partielle d'un segment de canal péritonéovaginal, borgne de chaque côté, dans lequel s'accumule du liquide sécrété par la paroi séreuse du kyste, notamment au décours d'infection virale banale.

Cliniquement, il se présente comme une tuméfaction kystique isolée sur le trajet du canal inguinal, légèrement mobile et complètement transilluminable, ce qui signe le diagnostic. Aucun examen complémentaire n'est nécessaire au diagnostic dans les formes typiques. Il peut régresser spontanément, et ne cause pas de complication. En cas de gêne importante, une exérèse peut être proposée.

Situations pouvant survenir en postopératoire

Atrophie testiculaire

Liée à l'atteinte des vaisseaux situés dans le cordon spermatique au contact du canal péritonéovaginal, soit lors d'une chirurgie difficile (en particulier chez le prématuré), soit par l'étranglement herniaire lui-même, il s'agit d'une complication classique mais heureusement assez rare. Il n'y a pas de traitement à entreprendre, le testicule controlatéral va développer une hypertrophie compensatrice pour prendre le relais du testicule atrophié, mais l'enfant sera porteur d'un testicule fonctionnellement unique.

Atteinte déférentielle

Fragile et situé au contact du canal péritonéovaginal, le canal déférent peut être lésé lors de la chirurgie. Une atteinte lors d'une chirurgie bilatérale dans l'enfance peut être une cause d'infertilité masculine à la vie adulte.

Récidive

- Une récidive de hernie inguinale nécessite une réintervention chirurgicale. Une récidive immédiate est généralement réopérée au cours de la même hospitalisation, une récidive tardive peut être reprogrammée à distance en absence d'engouement d'emblée. Il s'agit d'une bonne indication d'intervention par cœlioscopie, qui évite les adhérences postopératoires en utilisant une autre voie d'abord.
- Une récidive de symptomatologie herniaire sans canal péritonéovaginal perméable retrouvé doit faire rechercher par le chirurgien un autre type plus rare de hernie, directe ou crurale.
- Une récidive d'hydrocèle testiculaire peut faire discuter une réintervention, parfois par voie scrotale en retournant la vaginale comme pour les hydrocèles de l'adulte. La récidive d'un kyste du cordon peut également faire discuter une réintervention en cas de gêne.

Infection de la plaie opératoire

Une infection ou une désunion de la plaie opératoire inguinale peut le plus souvent être traitée par soins locaux antiseptiques et cicatrisation dirigée. En cas d'abcès important à évacuer, ou de doute, un avis auprès de l'équipe chirurgicale est nécessaire.

Hématome

Un hématome au niveau du canal inguinal ou diffusant vers la bourse peut survenir. À moins qu'il ne soit très volumineux et sous tension, ce qui nécessiterait une évacuation chirurgicale, une surveillance et un traitement antalgique suffisent le plus souvent.

Chez la fille

La persistance du canal, moins fréquente que chez le garçon (une fille pour neuf garçons), est cependant possible. Elle se traduit comme chez le garçon par une tuméfaction inguinale (fig. 11.1), ou au niveau des grandes lèvres. À tout âge, du tube digestif peut s'hernier dans la persistance du canal, mais chez les nouveau-nés, les ovaires peuvent également s'extérioriser par la hernie, contre-indiquant une tentative de réduction par manœuvres externes de la hernie à cet âge pour ne pas les léser. **Aucun examen n'est nécessaire au diagnostic**.



Fig. 11.1 Hernie inguinale gauche chez une fille.

En l'absence d'étranglement, l'intervention est programmée sans urgence, après une consultation de chirurgie pédiatrique. La plupart des équipes ont tendance à programmer plus rapidement, dans les 2 semaines, les hernies de l'ovaire que les hernies digestives chez les plus grandes filles, qui se compliquent plus rarement.

Le traitement chirurgical suit les mêmes principes que chez le garçon, en s'assurant de l'absence d'annexe dans le canal péritonéovaginal.

Les complications postopératoires possibles de type hématome, diffusant ici vers les grandes lèvres, surinfection, ou récidive, sont possibles, comme chez le garçon (*cf. supra*).

Pathologie testiculaire

Ectopie testiculaire

On distingue les testicules non descendus (TND) des testicules non palpables (TNP). Jusqu'à 6 mois, les testicules non en place ne nécessitent pas de traitement chirurgical. À partir de 6 mois, un testicule non en place ne le deviendra plus spontanément et une consultation de chirurgie pédiatrique est nécessaire.

Testicule(s) non descendu(s)

Aucun examen complémentaire n'est nécessaire. La palpation met en évidence une bourse vide. Le testicule est palpé le plus souvent sur le trajet du canal inguinal, ou à la racine de la bourse. Il est non abaissable sans tension dans celle-ci. En l'absence d'anomalie controlatérale, le testicule de l'autre côté est de taille normale. **Un abaissement chirurgical du testicule est nécessaire après l'âge de 6 mois de vie**, le plus souvent réalisé en ambulatoire. En cas de forme bilatérale, l'abaissement simultanément ou en deux temps séparés se discute selon les équipes.

Testicule(s) non palpable(s)

- En cas de TNP unilatéral, la bourse est vide, le testicule n'est pas palpé. Le testicule controlatéral peut être

normal, ou le siège d'une hypertrophie compensatrice, ce qui est alors en faveur d'un testicule fonctionnellement unique. Il n'y a pas d'examen complémentaire nécessaire. Dans tous les cas, à partir de 6 mois, une cœlioscopie exploratrice est indiquée pour confirmer ou infirmer la présence du testicule, préparer un abaissement (en deux temps le plus souvent) ou réaliser l'exérèse d'un reliquat testiculaire le cas échéant.

- En cas de **TNP bilatéral, l'enfant doit avoir un bilan hormonal avant la chirurgie**, en urgence en cas de découverte néonatale, l'anomalie pouvant dans certains cas être liée à un trouble de différenciation sexuelle, en particulier en cas d'anomalie de la verge associée (hypospadias), et bénéficier d'un avis endocrinologique pédiatrique spécialisé pour s'assurer de l'absence de déficit hormonal au préalable, avant la réalisation de la cœlioscopie.

Testicules oscillants

Également appelés testicules ascenseurs, ou yoyos, il s'agit de testicules qui sont dans les bourses, mais qui remontent dans le canal inguinal plus ou moins haut lors de la stimulation du réflexe crémastérien, déclenché lors de la palpation de la cuisse, et parfois accentué chez un enfant non détendu. Ils peuvent alors être facilement pris pour des TND. Le plus souvent, l'examen du carnet de santé montre des testicules décrits en place à la naissance. À l'examen chez un enfant détendu, on arrive à abaisser facilement ces testicules dans les bourses. La stimulation du réflexe crémastérien provoque leur réascension immédiate. Il n'y a alors pas d'indication opératoire, mais une surveillance de leur position avec la croissance est utile, de manière espacée jusqu'à la puberté. En cas de doute entre des testicules oscillants ou des TND, ils peuvent être adressés en consultation de chirurgie pédiatrique.

En pratique

- Tout testicule non descendu ou non palpable persistant à l'âge de 6 mois doit être adressé en consultation de chirurgie pédiatrique.
- Les testicules oscillants n'ont besoin d'être adressés qu'en cas de doute avec des TND ou TNP.
- Des TNP bilatéraux doivent avoir une exploration hormonale.

Torsion testiculaire

Possible à tout âge, il existe deux grands pics de fréquence : la période néonatale et à partir de la puberté.

Forme néonatale

Chez le nouveau-né, la torsion, qui est parfois anténatale, est quasiment toujours diagnostiquée trop tardivement, du fait de l'absence de signe d'appel précoce, devant une bourse dure, violacée ou noire. L'indication opératoire urgente est surtout requise pour fixer le testicule controlatéral, et éviter une anorchidie par torsion bilatérale. L'enfant doit être transféré en urgence vers un centre de chirurgie néonatale, mais le délai opératoire d'urgence doit aussi tenir compte d'éventuelles comorbidités (prématurité par exemple) à mettre en balance avec le risque de torsion controlatérale. La détorsion du côté tordu ne permet qu'exceptionnellement de récupérer un testicule viable, rapporté à moins de 10 % dans la littérature, presque jamais observé en pratique, ce qui doit être expliqué aux parents en préopératoire.

À l'adolescence

Chez l'adolescent, et beaucoup plus rarement l'enfant, la torsion se manifeste par une douleur d'emblée intense, de survenue brutale, souvent dans la nuit, réveillant alors parfois le patient. Elle s'accompagne de signes vagaux : vomissement au moment de la survenue de la douleur, pâleur. Le testicule est ascensionné, rétracté à l'anneau, parfois horizontalisé. Il est douloureux dans son ensemble, difficilement palpable du fait de la douleur. Un tour de spire peut être palpé sur le cordon. L'autre testicule est le plus souvent en place, non douloureux. En cas de torsion vieillie, des signes inflammatoires apparaissent, la bourse augmente de taille, devient rouge, chaude. L'enfant peut alors être fébrile.

Aucun examen n'est nécessaire au diagnostic de torsion testiculaire. L'exploration chirurgicale est urgente. Chez un adolescent, en cas de doute de torsion et devant l'urgence de la prise en charge, des lésions irréversibles sur la spermatogenèse survenant en 4 à 6 heures, l'exploration peut être réalisée dans un centre ne disposant pas de chirurgien pédiatre. En cas de diagnostic en ville, il faut l'adresser aux urgences chirurgicales disposant des moyens d'opérer rapidement l'enfant (vérifier la disponibilité du bloc avant le transfert) les plus proches.

En cas d'incertitude diagnostique à l'examen clinique chirurgical, une exploration chirurgicale testiculaire est nécessaire. L'échographie n'a d'intérêt qu'en cas de diagnostic de torsion cliniquement éliminé, pour conforter un autre diagnostic, orchiépididymite par exemple. Elle n'a pas sa place en cas de doute de torsion testiculaire, pour ne pas retarder l'exploration chirurgicale.

L'intervention consiste à détordre le testicule, évaluer sa viabilité, le fixer en cas de récupération, et fixer l'autre testicule (dans le même temps ou en différé selon les équipes). En cas de nécrose avérée, une orchidectomie peut être nécessaire. En cas de récupération douteuse, le testicule peut être laissé en place et fixé, malgré un risque de survenue ensuite d'une fonte purulente du testicule.

Cas particuliers

Torsion sur testicule ectopique

Diagnostic plus difficile à réaliser, il peut être confondu avec une hernie inguinale étranglée. La palpation de l'orifice herniaire, libre en cas de torsion sur testicule ectopique, contrairement à la hernie étranglée, peut permettre d'orienter le diagnostic. Dans les deux cas, un avis chirurgical spécialisé est urgent.

Torsion post-traumatique

Des cas de torsion testiculaire compliquant un traumatisme scrotal sont décrits. Peu fréquents, il faut y penser en cas d'examen testiculaire anormal après traumatisme.

Orchiépididymite, épididymite, orchite

Diagnostic différentiel fréquemment rencontré, elles peuvent être bactériennes, virales, immunitaires (purpura rhumatoïde) ou idiopathiques (inflammatoire post-infection virale, chimiques par reflux d'urine stérile chez des enfants se retenant beaucoup d'uriner).

La douleur a un début progressif, il n'y a pas de vomissement ou de pâleur associée. La bourse est augmentée de taille, douloureuse et peut être rouge. La douleur peut être soulagée par la suspension testiculaire en cas d'orchite. En cas d'épididymite seule, la palpation du testicule est indolore, contrairement à l'épididyme. Le testicule n'est pas rétracté.

Une bandelette urinaire et un ECBU sont nécessaires pour rechercher une étiologie bactérienne, surtout chez le nourrisson, qui nécessiterait un traitement antibiotique.

Un avis chirurgical est nécessaire en cas de doute persistant avec une torsion testiculaire. En cas d'épididymite chez un nourrisson, une échographie spécialisée rénale et vésicale à distance est nécessaire pour éliminer une malformation de l'arbre urinaire à type d'implantation ectopique de l'uretère dans les voies génitales, responsables de l'infection.

Torsion d'hydatide testiculaire

Reliquat embryonnaire situé au pôle supérieur du testicule, l'hydatide peut se tordre, responsable d'une douleur brutale mimant une douleur de torsion. La douleur est moins intense, sans vomissement ni pâleur, et survient chez un enfant plus jeune, classiquement autour de 5 ans. La palpation du pôle supérieur du testicule est électivement douloureuse, alors que le reste du testicule ne l'est pas ou peu. À la transillumination, une lame d'hydrocèle peut être visible, ainsi qu'une tache bleutée ou foncée au pôle supérieur du testicule, très évocatrice du diagnostic. Lorsque le diagnostic est certain, le traitement repose sur les antalgiques et les anti-inflammatoires pendant quelques jours. En cas de doute avec une torsion testiculaire, un examen chirurgical est nécessaire pour décider ou non d'une exploration scrotale en urgence.

Œdème idiopathique du nourrisson

Survenant le plus souvent entre 5 et 8 ans, le tableau est celui d'un œdème scrotal, bilatéral dans 2/3 des cas, associé à une peau en regard modérément érythémateuse. La douleur est absente ou modérée, sans fièvre, le testicule est bien en place. Il disparaît spontanément en 2 à 3 jours, et ne nécessite pas de traitement. Des récidives peuvent survenir, également d'évolution spontanément favorable. La connaissance de ce tableau permet d'éviter un traitement ou une exploration chirurgicale inutile.

En pratique

Toute douleur testiculaire brutale doit faire rechercher à l'examen clinique une torsion testiculaire. Au moindre doute, un avis chirurgical doit être demandé en urgence, avant la réalisation d'examen complémentaire pour ne pas perdre de temps.

Situations pouvant être rencontrées en période postopératoire

Les complications postopératoires pouvant survenir après chirurgie d'abaissement testiculaire sont les mêmes qu'après cure de hernie inguinale : atrophie testiculaire, atteinte déférentielle lors de la dissection, infection de la plaie ou hématome.

Une réascension du testicule peut également survenir, qui fait discuter un geste de rabaissement rapide ou différé. En cas de réouverture du canal péritonéovaginal, une hernie inguinale peut survenir.

Après détorsion testiculaire, peuvent survenir des hématomes de la bourse, à évacuer uniquement en cas de tension majeure douloureuse, des infections de la bourse, ou une fonte purulente d'un testicule qui n'a pas récupéré après détorsion. La bourse est alors chaude, douloureuse, augmentée de volume. Le testicule est induré. L'enfant peut être fébrile. Un avis chirurgical est nécessaire pour envisager une reprise pour toilette locale et orchidectomie qui permet de soulager le patient.

Pathologie annexielle

Torsion d'annexe

Plus fréquente à partir de la puberté, elle est possible à tout âge, surtout en cas de masse ovarienne (kyste, tératome, autres tumeurs). La douleur abdominale est brutale, latéralisée, mais parfois pelvienne mal délimitée, d'emblée intense. Elle s'associe à des signes vagaux, vomissements, pâleur. Des antécédents de douleur moins intense de même type sont parfois retrouvés à l'interrogatoire. La palpation de la fosse iliaque ou pelvienne est douloureuse, sans défense, ni contracture.

En cas de torsion vieillie, une défense et de la fièvre peuvent apparaître, pouvant en cas de torsion droite égarer le diagnostic vers une suspicion d'appendicite. **C'est la séquence des symptômes et l'intensité d'emblée maximale de la douleur qui doivent faire évoquer ce diagnostic**.

L'échographie réalisée en urgence permet d'orienter le diagnostic, et de rechercher une masse ovarienne. En cas de vrai doute clinique et/ou d'échographie incertaine, une exploration cœlioscopique est nécessaire en urgence, le plus rapidement possible.

En cas de torsion faisant découvrir une masse ovarienne, le traitement consiste à détordre l'ovaire sans exérèse de la masse. Des explorations complémentaires pour déterminer la nature de la masse doivent être réalisées après détorsion.

Ruptures de kyste hémorragique de l'ovaire

Elles peuvent mimer le tableau de torsion d'annexe, avec une douleur brutale souvent d'intensité plus modérée, et sans vomissement ni pâleur. Chez la fille pubère, cela se produit au moment de l'ovulation ; mais cela peut exister chez la petite fille également. L'échographie en urgence permet d'évoquer ce diagnostic et d'éviter la cœlioscopie. En cas de doute, l'exploration chirurgicale reste la règle.

En pratique

Toute douleur pelvienne brutale et intense doit faire évoquer le diagnostic de torsion d'annexe, et encore plus à partir de la puberté ou en cas de présence ou découverte d'une masse ou kyste de l'ovaire. Une échographie et un avis chirurgical/gynécologique en urgence sont nécessaires.

Anomalie de la verge

Phimosis

Il s'agit d'un rétrécissement de l'orifice préputial, empêchant sa rétraction correcte. Il est physiologique dans la petite enfance, présent chez la très grande majorité des nouveau-nés masculins et tend à s'améliorer spontanément dans la majorité des cas, jusque vers l'âge de 6 ans. Avant cet âge, il est donc inutile de chercher à décalotter en force les garçons, geste pouvant occasionner des phimosis cicatriciels qui eux ne s'amélioreront pas spontanément et nécessiteront un traitement qui aurait été évitable.

À l'examen, l'orifice du prépuce est étroit, peu souple. Il peut également être cicatriciel, en cas de balanite à répétition, ou d'antécédent de décalottage forcé, avec une peau plus rigide.

Après 6 ans, le traitement premier repose sur les dermocorticoïdes (classe III, bêtaméthasone : Betneval® ou Diprosone®) pendant 2 à 3 mois, à appliquer sur la zone sténosée mise en évidence après rétraction du prépuce, à associer à un décalottage progressif et quotidien réalisé par l'enfant lors de la toilette, à poursuivre après la fin du traitement pour éviter la resténose.

En cas d'échec, une consultation chirurgicale est nécessaire pour discuter d'une intervention, plastie d'élargissement de prépuce ou posthectomie selon les souhaits de l'enfant et de la famille.

Paraphimosis

Complication du phimosis, il survient en cas de décalottage forcé du prépuce, l'anneau de striction du phimosis empêchant de recalotter l'enfant, et étranglant le gland. Il faut le réduire en urgence, après administration d'antalgiques. En cas d'impossibilité de réduction manuelle, une réduction au bloc sous anesthésie générale, et parfois un geste d'incision de l'anneau préputial peuvent être nécessaires. La survenue d'un paraphimosis non réductible doit faire adresser l'enfant en urgence. En cas de paraphimosis réduit, un traitement du phimosis est proposé, par corticoïdes locaux en 1re intention, chirurgical en cas d'échec de celui-ci.

Balanoposthite

Il s'agit d'une inflammation du prépuce, qui est augmenté de taille, œdématié, rouge, luisant et douloureux. La miction peut être douloureuse, avec un enfant qui se retient. Aucun examen n'est nécessaire. Le traitement repose sur des soins locaux par bains antiseptiques non alcooliques (ex. chlore actif : Amukine®, bains de 10 minutes, 2 fois/j). La seule urgence nécessitant un avis chirurgical est la survenue d'une impossibilité pour l'enfant d'uriner, qui est rare, mais qui peut nécessiter un drainage par cathéter sus-pubien.

Adhérences balanopréputiales

Le phimosis est à différentier des adhérences balanopréputiales qui empêchent partiellement le décalottage. À l'examen, l'orifice préputial est souple et large, mais la peau du prépuce adhère au gland. Ces adhérences vont disparaître spontanément avec la croissance et les érections et ne nécessitent pas de traitement.

Coalescence des petites lèvres

C'est l'équivalent féminin des adhérences balanopréputiales. Elle ne nécessite pas non plus de traitement.

En pratique

- Le phimosis doit être ignoré jusqu'à l'âge de 6 ans.
- En cas de balanoposthite, un traitement antiseptique est suffisant le plus souvent.
- Les adhérences balanopréputiales disparaissent spontanément et ne nécessitent pas de traitement.
- Le paraphimosis nécessite une réduction en urgence.

Hypospadias

Anomalie de développement de la face ventrale de la verge, associant entre autres un méat s'abouchant sur celle-ci, une courbure de verge, un prépuce ouvert, l'hypospadias nécessite un avis chirurgical spécialisé sans urgence, mais de préférence les premiers mois de vie. La chirurgie réparatrice est difficile, raison pour laquelle l'enfant doit être adressé à un chirurgien pédiatre ou un centre de chirurgie pédiatrique en ayant régulièrement l'expérience (fig. 11.2). En attendant la consultation d'urologie pédiatrique, il faut contre-indiquer temporairement la circoncision, le prépuce pouvant être nécessaire à la reconstruction de l'urètre. En cas d'**hypospadias associé à une anomalie de la position testiculaire**, ou d'**hypospadias sévère,** un **bilan spécialisé endocrinien** doit également être rapidement réalisé par l'équipe pédiatrique qui le prendra en charge, nécessitant un avis en centre spécialisé.



Fig. 11.2 **Hypospadias.**

Courbure de verge, torsion de verge, verge enfouie

Ces anomalies de la verge peuvent nécessiter un avis chirurgical pédiatrique spécialisé à partir de l'âge de 1 an, sans urgence. Une intervention n'est pas toujours nécessaire et se discute au cas par cas.

Anomalies de la paroi abdominale

Hernie ombilicale

Orifice aponévrotique non fermé à la chute du cordon, la hernie ombilicale se complique exceptionnellement à l'âge pédiatrique. L'examen clinique met en évidence une tuméfaction variant avec les efforts de poussée abdominale. La palpation au niveau du nombril met en évidence l'orifice aponévrotique non fermé, et permet d'apprécier sa taille. Les hernies ombilicales se ferment le plus fréquemment spontanément avec la croissance des muscles de la paroi abdominale jusqu'à l'âge de 2–3 ans, raison pour laquelle, et du fait de la quasi-absence de complication, il n'y a le plus souvent pas d'indication à les opérer avant cet âge. À partir de 3 ans, l'indication est légitime, sans urgence, à discuter avec la famille.

Hernie de la ligne blanche

L'orifice aponévrotique de ces hernies, qui ne se compliquent également qu'exceptionnellement, est situé sur la ligne médiane, au-dessus de l'ombilic. La tuméfaction est surtout visible debout ou assis. L'indication opératoire peut se discuter après 3 ans en cas de gêne.

Hernie de Spiegel

Type rare de hernie, elle se caractérise par une tuméfaction située à la partie latérale des muscles grands droits de l'abdomen, au niveau du tiers inférieur de l'abdomen. Sa suspicion motive une consultation de chirurgie pédiatrique pour prévoir sa fermeture.

Pathologie de l'ouraque et du canal omphalomésentérique

Canaux reliant respectivement pendant la grossesse la vessie et l'intestin primitif à l'ombilic, ils régressent normalement complètement. Leur persistance complète est responsable d'émission d'urines ou de selles liquides par l'ombilic, nécessitant alors un avis de chirurgie pédiatrique en consultation rapprochée. Leur régression partielle peut entraîner la persistance de kyste ou de bourgeon. En cas de bourgeon ombilical isolé, un traitement par nitrate d'argent permet souvent d'obtenir une épidermisation complète de l'ombilic. Lorsqu'ils persistent malgré le traitement, un avis chirurgical sans urgence se justifie.

La persistance de kyste de l'ouraque ou du canal omphalomésentérique (fig. 11.3), non visible, peut entraîner des omphalites, à traiter par soins locaux antiseptiques, mais une échographie abdominale est alors réalisée pour rechercher la présence sous-jacente de ces kystes, qui justifie une consultation sans urgence de chirurgie pédiatrique pour en planifier l'exérèse.



Fig. 11.3 Bourgeon ombilical (sur le fil) persistant cachant un kyste du canal omphalomésentérique.

En pratique

- La hernie ombilicale est à adresser en consultation de chirurgie après l'âge de 3 ans.
- Le bourgeon ombilical est traité localement par nitrate d'argent.
- L'omphalite requiert des soins antiseptiques. Une échographie abdominale à froid recherche un reliquat ouraquien ou du canal omphalomésentérique.

Reflux vésico-urétéral

Valérie Flaum

Définition

Le reflux vésico-urétéral (RVU) est défini comme un flux anormal et rétrograde des urines intravésicales vers le haut appareil urinaire. Il peut être :

- fonctionnel : secondaire à une dysfonction vésicale qui augmente les pressions intravésicales, forçant ainsi la jonction urétérovésicale (vessie neurologique, hyperactivité par immaturité vésicale) ;
- anatomique : anomalie de la jonction urétérovésicale, implantation ectopique des uretères, duplication urétérale, urétérocèle, valves de l'urètre postérieur, obstacle du col vésical.

Prévalence

La prévalence du RVU est estimée à 0,4 à 1,8 % dans la population pédiatrique. Un RVU est mis en évidence chez 16,2 % des nouveau-nés avec une urétéro-hydronéphrose anténatale et chez 31,1 % des enfants ayant présenté une pyélonéphrite (données rapportées quand la cystographie était faite dès le 1er épisode de pyélonéphrite aiguë). Le RVU pourrait présenter un caractère héréditaire puisque celui-ci est retrouvé chez environ 30 % de la fratrie et des descendants du cas index.

Modes de révélation et examen clinique initial

Le RVU peut être suspecté à l'échographie anténatale devant une dilatation pyélocalicielle ou urétéro-pyélocalicielle, ou diagnostiqué en postnatal à la suite à d'infections urinaires fébriles.

En cas de suspicion de RVU, l'examen clinique doit rechercher des arguments en faveur d'une cause anatomique ou fonctionnelle, et oriente la prise en charge :

- historique des infections urinaires, fébriles ou non ;
- évaluation des habitudes mictionnelles : quantité des boissons, nombre et régularité des mictions, position sur les toilettes, recherche d'une attitude rétentionniste ;
- évaluation en fonction de l'âge de la propreté diurne et nocturne ;
- recherche de signes de vessie hyperactive (urgenturie, pollakiurie) ou de mauvaise vidange vésicale (perte d'urine dans les sous-vêtements par regorgement) ;
- recherche d'une constipation associée ;
- recherche de signes d'atteinte neurologique : fossette sacrococcygienne, examen du rachis, des membres inférieurs (amyotrophie, pieds creux), déficits sensitivomoteurs, anomalie périnéale ;
- rapport d'une miction sans jet chez le garçon nouveau-né : pouvant orienter vers des valves de l'urètre postérieur.

Tableau 11.1 **Grades du reflux selon la gradation de l'*International Reflux Study Committee*.**

Grade I	Reflux remontant dans l'uretère (de taille variable) sans atteindre le pyélon
Grade II	Reflux remontant dans l'uretère et le bassinet sans dilatation calicielle
Grade III	Dilatation légère à modérée de l'uretère, du bassinet et dilatation légère des calices
Grade IV	Dilatation modérée de l'uretère, du bassinet et des calices
Grade V	Dilatation sévère de l'uretère, uretère tortueux, dilatation du bassinet et des calices L'empreinte papillaire n'est plus visible. Présence d'un reflux intraparenchymateux

Radmayr C, et al. EAU Guidelines on Paediatric Urology, 2018.

Examens complémentaires en postnatal

Échographie rénale et vésicale

Elle permet :

- de mettre en évidence une dilatation pyélique ou urétérale en faveur d'un reflux ;
- d'évaluer l'aspect des voies urinaires, des reins et de la vessie afin d'éliminer une anomalie anatomique associée ;
- d'apprécier le retentissement sur le parenchyme rénal ;
- d'évaluer le résidu post-mictionnel intravésical en faveur d'une dysfonction vésicosphinctérienne s'il est présent en quantité significative.

Non irradiante, elle est le premier examen de débrouillage, mais également de suivi.

L'échographie de contraste est en cours d'évaluation pour le diagnostic de RVU et permettrait d'éviter la cystographie rétrograde et ses désavantages, mais n'est pas encore validée. De plus, elle ne permet pas l'évaluation du grade du reflux.

Cystographie rétrograde

Elle est le gold standard pour affirmer le diagnostic de reflux vésico-urétéral, mais présente quelques inconvénients :

- elle est irradiante ;
- elle peut déclencher des épisodes de pyélonéphrite ;
- il s'agit d'un examen inconfortable pour les patients, nécessitant un sondage vésical.

Actuellement, celle-ci est recommandée :

- après un 1er épisode de pyélonéphrite aiguë s'il est associé à une dilatation pyélo-urétérale sur l'échographie ;
- après un 2e épisode de pyélonéphrite aiguë, quel que soit le résultat de l'échographie ;
- chez les patients avec anomalie du parenchyme rénal en échographie ;
- pour éliminer des valves de l'urètre postérieur chez les garçons avec dilatation urétéro-pyélocalicielle bilatérale.

Elle n'est en revanche pas recommandée en contrôle systématique postopératoire en absence de récidive des symptômes.

Elle permet de grader le reflux vésico-urétéral en reflux de bas ou haut grade (tableau 11.1 et fig. 11.4).

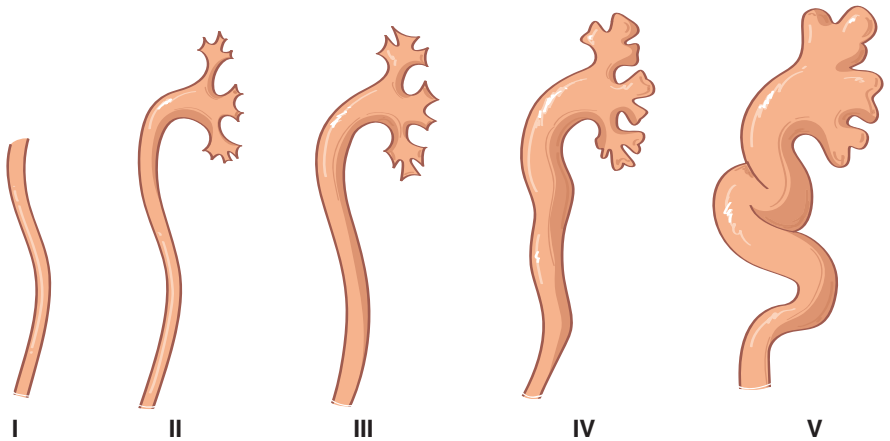


Fig. 11.4 Illustration des grades de reflux décrits par l'*International Reflux Study Committee*.

Autres examens spécialisés

Scintigraphie au DMSA

Son but est de rechercher en cas de reflux avéré des cicatrices rénales et d'évaluer le retentissement sur la fonction relative de chaque rein. Irradiante, elle est réalisée en fonction du contexte après consultation spécialisée, et n'est pas à faire en 1re intention.

IRM médullaire

Non systématique, elle est utile en cas d'anomalie neurologique constatée lors de l'examen clinique.

Diagnostic : quand rechercher un reflux ?

Deux grandes situations se présentent.

Reflux suspecté en échographie anténatale : dilatation des voies excrétrices

Un avis en consultation anténatale de chirurgie pédiatrique est nécessaire afin :

- d'explorer les différentes étiologies, dont le reflux vésico-urétéral ;
- et de proposer un suivi postnatal adapté : le plus souvent consultation et échographie rénale et vésicale à une semaine de vie.

En fonction de cette première échographie, la cystographie et l'antibioprophylaxie sont discutées en consultation spécialisée.

Après pyélonéphrite aiguë

En cas de 1er épisode, le résultat de l'échographie en phase aiguë guide la conduite.

- Si celle-ci retrouve des anomalies, une échographie rénale à 1 mois est le 1er examen à réaliser, pour éviter un nombre important de cystographies rétrogrades inutiles si cette échographie de contrôle est normale finalement. En cas de dilatation pyélocalicielle ou urétéro-pyélocalicielle, la cystographie est réalisée pour confirmer ou infirmer le reflux, et l'enfant est adressé en consultation de chirurgie pédiatrique urologique.
- En cas d'échographie normale (en phase aiguë ou au contrôle), aucun autre examen n'est indiqué. Cependant, si un 2e épisode de pyélonéphrite survient, la cystographie rétrograde est alors nécessaire, ainsi que la consultation spécialisée.

L'antibioprophylaxie systématique n'est pas recommandée avant la consultation spécialisée.

Évolution naturelle

Chez l'enfant, la majorité des reflux primitifs se résolvent spontanément au cours du temps et ce d'autant plus qu'ils sont mis en évidence chez des enfants en bas âge (< 1 an) et qu'ils sont de bas grade (grades I et II : résolution chez 80 % des enfants, grades III–V : résolution chez 30 à 50 % des enfants après 4–5 ans de suivi). Les anomalies du cortex rénal, la dysfonction vésicale et les pyélonéphrites à répétition sont des facteurs corrélés à une absence de résolution spontanée du RVU.

L'objectif du suivi est d'éviter les complications du RVU en attendant sa probable résolution spontanée avec la croissance, tout en protégeant les reins des infections.

Complications

Le RVU pose deux principaux problèmes :

- la survenue d'infections du haut appareil urinaire, source d'inconfort et d'hospitalisations répétées pour l'enfant, et pouvant aboutir à long terme à l'apparition de cicatrices rénales ;
- dans certains cas, la possibilité pour la néphropathie de reflux de contribuer à la dégradation rénale à long terme sur un rein initialement dysplasique, mais cette hypothèse reste controversée. Chez ces patients avec RVU sur reins dysplasiques, une surveillance de la pression artérielle et de la protéinurie semble nécessaire mais aucune recommandation n'a pour l'instant validé le suivi à effectuer au long cours.

Traitement

Son objectif principal est d'éviter la survenue de pyélonéphrites aiguës.

Trois groupes de risque ont été établis selon les recommandations de l'*European Society of Pediatric Urology* (ESPU) : faible, modéré et élevé. Ces groupes conditionnent les modalités de traitement du reflux qui comprend plusieurs parties.

Le tableau 11.2 résume les recommandations actuelles de l'ESPU pour le traitement du reflux.

Mesures générales

Dans tous les cas, dès la première consultation en ville, il faut rechercher et corriger le cas échéant les anomalies des habitudes mictionnelles : boire de l'eau régulièrement sur la journée, aller uriner régulièrement, bien vider sa vessie, lutter contre les attitudes rétentionnistes.

Antibioprophylaxie au long cours

Elle peut être proposée en fonction du contexte, et notamment de l'âge et de l'acquisition de la propreté, en attendant l'amélioration spontanée du RVU avec la croissance.

En fonction de l'âge, on utilise :

- jusqu'à 6 semaines de vie : céfaclor (Alfatil®) à la dose de 10 mg/kg en 1 fois/j, jusqu'à 6 semaines de vie ;
- après 6 semaines de vie : triméthoprime-sulfaméthoxazole (Bactrim®) en suspension buvable, une dose unique par jour à la posologie de 10 mg/kg, soit 0,25 mL/kg/j.

Ses principales indications sont :

- le RVU asymptomatique avec anomalie du parenchyme rénal chez l'enfant de moins de 1 an ;
- un RVU de haut grade ;
- plusieurs épisodes de pyélonéphrites chez l'enfant de moins de 1 an.

Traitement chirurgical

Il est la dernière ligne du traitement dans la majorité des cas. Différentes interventions, endoscopiques, cœlioscopiques ou en chirurgie ouverte peuvent se discuter.

Dans certains cas ciblés avant l'âge de la propreté, peut se discuter chez le garçon la posthectomie pour diminuer le portage de germes spécifiques sous le prépuce.

Tableau 11.2 **Traitement du reflux selon le risque.**

Risque	Présentation clinique et radiologique			Traitements
Faible	Asymptomatique ou symptomatique non propre Reflux de bas grade Parenchyme rénal normal Pas de dysfonction vésicale			**Surveillance échographique simple** Antibioprophylaxie chez le moins de 1 an qui s'infecte (± circoncision chez le garçon)
Modéré	Asymptomatique	Parenchyme anormal	Haut grade (4 à 5)	Antibioprophylaxie seule ± chirurgie si pyélonéphrites persistent
	Symptomatique	Parenchyme normal	– Grade 1 à 5 – Dysfonction vésicale – Propre ou non	Traiter la dysfonction vésicale + antibioprophylaxie (grade 4 à 5) ± chirurgie si pyélonéphrites persistent
		Parenchyme anormal	– Non propre – Haut grade (4 à 5)	Antibioprophylaxie première (+ circoncision chez le garçon) Chirurgie si récidive des infections
			– Propre – Bas grade (1 à 3)	Traitement endoscopique premier
Élevé	– Symptomatique – Propre – Haut grade (4 à 5) – Parenchyme anormal	Avec dysfonction vésicale		Traiter la dysfonction vésicale + antibioprophylaxie ± chirurgie si pyélonéphrites persistent
		Sans dysfonction vésicale		**Chirurgie**

Fièvre et/ou pyélonéphrite sur RVU connu

En cas de fièvre sans point d'appel clinique, ou *a fortiori* en cas de signes fonctionnels urinaires, chez un patient porteur de RVU, une BU, voire un examen cytobactériologique des urines doit être réalisé pour argumenter une infection urinaire débutante, notamment chez le nourrisson. En cas de pyélonéphrite avérée, une fois celle-ci traitée, une consultation rapprochée doit être prise avec l'urologue pédiatre qui suit l'enfant afin de discuter une adaptation de traitement.

Récidive de pyélonéphrite après traitement chirurgical

En cas de récidive de pyélonéphrite en postopératoire, une nouvelle consultation avec le chirurgien de l'enfant est nécessaire. Une cystographie rétrograde de contrôle peut alors être indiquée (elle ne l'est pas de manière systématique après chirurgie) pour chercher une persistance du RVU, et faire discuter une reprise de l'antibioprophylaxie et/ou une nouvelle intervention chirurgicale.

Recommandations

HAS. Commission technique des vaccinations. PV, séance du 5 juin 2018.
HAS. Pertinence des soins en chirurgie pédiatrique. Février 2018.
Lopez PJ, Celis S, Reed F, Zubieta R. Vesicoureteral reflux : current management in children. Curr Urol Rep. 2014 ; 15(10) : 447.
Radmayr C, et al. EAU Guidelines on Paediatric. Urology 2018.

Chapitre 12

Cardiologie

Coordonné par Alain Chantepie

Bruno Lefort, Nathalie Soulé

PLAN DU CHAPITRE

Examen cardiovasculaire de l'enfant 273
Souffle cardiaque 276
Insuffisance cardiaque 280
Cardiopathies congénitales graves 281
Myocardiopathies 284
Prophylaxie de l'endocardite bactérienne 285
Sport et problèmes cardiovasculaires 286
Médicaments prescrits chez l'enfant et risque cardiovasculaire 287

Examen cardiovasculaire de l'enfant

L'examen cardiovasculaire systématique de l'enfant permet de repérer des signes orientant vers une possible pathologie à prendre en charge avant la survenue éventuelle de complication. Les anomalies cardiovasculaires le plus souvent rencontrées chez l'enfant sont les malformations cardiaques, les anomalies du rythme cardiaque et les maladies du muscle cardiaque. D'autres pathologies sont plus rares : l'hypertension artérielle, l'hypertension artérielle pulmonaire, les pathologies vasculaires associées aux maladies du tissu conjonctif, les complications cardiovasculaires des maladies inflammatoires ou infectieuses, les pathologies cardiaques associées aux maladies neurologiques ou musculaires.

Les éléments fondamentaux de l'examen cardiovasculaire de l'enfant sont résumés dans le tableau 12.1.

Circonstances d'alerte vers une pathologie cardiovasculaire

- *Des antécédents familiaux* de cardiopathie congénitale, de myocardiopathie, de maladie génétique, de mort subite, d'hypertension artérielle incitent à faire préciser ces antécédents et à réaliser un examen cardiovasculaire approfondi.
- *Certains signes fonctionnels orientent vers une pathologie cardiaque* :
  - polypnée et sudation abondante lors des tétées, cassure de la courbe de poids chez le nourrisson ;
  - dyspnée d'effort, palpitations, malaises ou syncopes, douleurs thoraciques à l'effort chez l'enfant plus âgé.

  Ces symptômes imposent la recherche soigneuse de signes cliniques cardiovasculaires.

Tableau 12.1 **Éléments fondamentaux de l'examen cardiovasculaire chez l'enfant.**

Antécédents	Familiaux/personnels
Symptômes fonctionnels cardiovasculaires	Dyspnée Malaise syncope Palpitation Douleur thoracique
Signes cliniques généraux	Dysmorphie Croissance taille Tâches cutanées
Caractères du souffle	Temps Durée Intensité Localisation du maximum d'intensité Timbre Irradiations Influence de l'orthostatisme
Autres éléments cardiovasculaires à analyser	Bruits du cœur Bruits surajoutés Palpation des pouls Mesure de la pression artérielle

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

- *L'examen clinique* peut repérer des anomalies morphologiques du visage ou des membres, une petite taille ou une grande taille, ou des taches cutanées ; ces signes peuvent constituer des éléments de syndromes génétiques ou malformatifs comportant fréquemment des anomalies cardiovasculaires à rechercher (tableau 12.2).

Particularités de l'examen cardiovasculaire de l'enfant

Fréquence cardiaque

La fréquence cardiaque (FC) normale d'un enfant est extrêmement variable en fonction de l'âge et des circonstances d'examen, si bien qu'il est difficile d'établir des valeurs de

Tableau 12.2 **Principaux syndromes malformatifs associés aux cardiopathies.**

Nom	Génétique	Signes cliniques	Anomalies cardiaques
Maladie de Marfan	Défaut de synthèse de la fibrilline, mutation du gène *FBN1* en 15q21 Autosomique dominant	Grande taille, arachnodactylie, cyphoscoliose, luxation du cristallin	Dilatation de l'aorte ascendante Prolapsus et fuite mitrale
Syndrome de Noonan	Mutation du gène *PTPN11* en 12q22 Autosomique dominant	Petite taille, cou court, pectus excavatum, hypertélorisme, cryptorchidie, retard mental léger	Sténose pulmonaire, communication interatriale, myocardiopathie hypertrophique
Association LEOPARD	Autosomique dominant	Petite taille, lentiginose, hypertélorisme	Sténose pulmonaire, myocardiopathie hypertrophique
Syndrome de Williams et Beuren	Délétion du gène de l'élastine en 7q11, Autosomique dominant	Faciès d'« elfe », iris stellaire, comportement « amical », retard mental modéré, hypercalcémie néonatale	Sténose aortique supravalvulaire, sténose des branches pulmonaires, HTA
Syndrome de Holt-Oram	Mutation du gène *TBX5* ou *TBX3* en 12q21	Pouce absent ou triphalangé, hypoplasie du segment radial	Communication interatriale
Syndrome d'Ellis-Van Crevel	Mutation des gènes *EVC1* et *EVC2* en 4p16	Petite taille, hexadactylie	Canal atrioventriculaire, oreillette unique
Syndrome de Rubinstein-Taybi	Sporadique ; un gène *CBP* en 16p13.3	Petite taille, pouces larges	Canal artériel, communication interventriculaire
Syndrome de Di George	Délétion 22q11	Petite bouche, petites fentes palpébrales, petite taille, retard mental léger, hypoplasie du thymus, hypocalcémie	Interruption de l'arche aortique, coarctation, tronc artériel commun, communication interventriculaire, tétralogie de Fallot
Syndrome vélocardiofacial de Shprintzen	Délétion 22q11	Pointe du nez bulbeuse, doigts fins, fente palatine, petite taille, voix nasonnée, retard mental léger	Atrésie pulmonaire à septum ouvert, tétralogie de Fallot, communication interventriculaire
Syndrome de Cayler	Sporadique ou délétion 22q11	Asymétrie de la bouche aux cris	Communication interventriculaire ou interatriale
Syndrome de Pierre Robin	Sporadique	Micrognathisme, fente palatine, glossoptose	Communication interventriculaire ou interatriale
Syndrome d'Alagille	Mutation du gène *Jagged1*/ délétion 20p11.2 Autosomique dominant	Visage triangulaire, cholestase par hypoplasie des voies biliaires, embryotoxon postérieur, anomalies vertébrales	Sténose des branches pulmonaires
Syndrome de Kabuki	Mutation du gène *KMT2D* du chromosome 12 Autosomique dominant	Fentes palpébrales larges, longs cils, paupières inférieures éversées, retard mental modéré	Communication interventriculaire ou intertriale, coarctation, anomalie valvulaire aortique
Association Charge	Cause inconnue, sporadique	Colobome, atrésie des choanes, surdité, malformations des pavillons auriculaires, anomalies génitales, retard mental, petite taille	Tétralogie de Fallot, anomalies des arcs aortiques, canal artériel, communication interventriculaire ou interatriale
Association VACTERL	Cause inconnue, sporadique	Imperforation anale, hémivertèbres, fistule œsotrachéale, anomalies rénales et des extrémités des membres	Communication interventriculaire

Syndrome de Turner	Sporadique, 45 X	*Pterygium colli*, thorax large, mamelons écartés, petite taille, dysgénésie gonadique	Coarctation de l'aorte, sténose valvulaire aortique, dilatation de l'aorte
Trisomie 21	Sporadique	Faciès lunaire, hypertélorisme, hypotonie, retard mental	Canal atrioventriculaire, communication interventriculaire ou interatriale, canal artériel, tétralogie de Fallot
Syndrome d'alcoolisme fœtal		Hypotrophie et petite taille de naissance, microcéphalie, philtrum long et lisse, lèvre supérieure mince, retard mental	Communication interventriculaire ou interatriale, tétralogie de Fallot
Embryofœtopathie des antiépileptiques		Dysmorphie faciale	Communication interventriculaire ou interatriale, canal artériel, sténose aortique

Charge : *Coloboma, Heart defects, Atresia choanae, Retardation of growth and development, Genitourinary problems, Ear abnormalities* ; VACTERL : *Vertebral, Anal, Cardiovascular, Tracheal, Esophageal, Renal, Limb defects.*

Tableau 12.3 **Fréquence cardiaque diurne au repos en fonction de l'âge (/min).**

Âge	FC moyenne	Limite supérieure	Limite inférieure
1re semaine	120	160	90
1 semaine – 1 mois	150	180	110
3–6 mois	140	180	110
6–12 mois	130	150	110
1–3 ans	120	150	90
3–5 ans	110	140	70
5–8 ans	100	135	65
8–12 ans	90	130	60
12–16 ans	85	120	60

D'après Davignon et al. Rev Int Pediatr 1981, 45–70.

référence vraiment fiables. La FC de l'enfant est sous la dépendance d'un tonus sympathique élevé en période d'éveil et d'un frein vagal puissant pendant le sommeil. Des valeurs de fréquence cardiaque en fonction de l'âge ont été établies chez des enfants de 0 à 16 ans (tableau 12.3). Ces données sont des repères utiles mais ne constituent pas, à elles seules, une base suffisante pour établir un diagnostic d'une pathologie cardiaque.

- *Chez le nouveau-né*, la FC varie de 80/min pendant le sommeil à 160/min aux cris.
- La FC est plus élevée *chez le nourrisson de 1 à 6 mois* que chez le nouveau-né. Ainsi, elle peut atteindre 200/min chez un nourrisson en bonne santé. Ce phénomène est lié à un tonus sympathique élevé et à l'anémie physiologique à cet âge.
- *Après l'âge de 1 an*, la FC décroît progressivement jusqu'aux valeurs de l'adulte. À 16 ans, la FC normale se situe entre 60 et 120/min.
- *Une tachycardie* doit être considérée comme pathologique (insuffisance cardiaque ou trouble du rythme) si la FC au repos reste en permanence au-dessus de 160/min chez le nouveau-né, 180/min chez le nourrisson et 120/min chez le grand enfant. L'absence de variation de la FC au cours d'une tachycardie évoque en priorité un trouble du rythme cardiaque.

Une FC inférieure à 80/min chez le nouveau-né et le nourrisson, à 60/min chez l'enfant plus âgé doit faire rechercher un bloc atrioventriculaire.

Tableau 12.4 **Fréquence respiratoire au repos en fonction de l'âge (/min).**

Âge	Valeur normale limite supérieure de la fréquence respiratoire
Nouveau-né	60
6 mois	40
1 an	30
16 ans	20

Fréquence respiratoire

La fréquence respiratoire est un paramètre important à mesurer car la tachypnée (ou polypnée) est le premier signe clinique de l'insuffisance cardiaque notamment chez le nouveau-né et le nourrisson. La fréquence respiratoire varie avec l'âge et les circonstances d'examen (sommeil, repos, cris, efforts) (tableau 12.4). Chez le nourrisson de moins de 6 mois, la respiration est irrégulière, associant des épisodes brefs de rythme respiratoire rapide pouvant aller jusqu'à 80 cycles/min, alternant avec des pauses de quelques secondes.

Palpation artérielle

La palpation artérielle est un geste clinique systématiquement réalisé pour rechercher une coarctation aortique. L'appréciation des *pouls fémoraux* est parfois difficile chez le nouveau-né et le nourrisson quand celui-ci est grassouillet et opposant. Dans ce cas, la perception franche des artères pédieuses, l'absence de souffle dorsal et l'absence de gradient tensionnel entre les membres supérieurs et les membres

inférieurs permettent d'affirmer l'absence de coarctation aortique. Chez l'enfant plus grand, il est possible de percevoir les pouls fémoraux malgré l'existence d'une coarctation aortique ; mais la comparaison simultanée de la pulsatilité artérielle fémorale et radiale montre toujours une nette asymétrie en faveur du pouls radial droit.

Mesure de la pression artérielle

La prise de la pression artérielle fait partie de l'examen clinique de l'enfant et vise à dépister une hypertension artérielle. La technique doit être irréprochable : enfant calme, brassard de largeur suffisante (au moins les 2/3 de la longueur du bras), appareils de mesure bien réglés. Avant l'âge de 2 ans, il est difficile d'avoir des mesures fiables car les conditions d'examen sont rarement favorables. L'utilisation aujourd'hui répandue des appareils automatiques permet de pallier en grande partie ces difficultés. La pression artérielle dépend principalement du sexe et de la taille de l'enfant. Il existe des abaques de valeurs de référence françaises (*cf.* chapitre 20 : Hypertension artérielle).

État circulatoire

L'état circulatoire périphérique est un élément important à évaluer dans les situations d'insuffisance cardiaque : des extrémités froides et cyanosées, un teint pâle et gris, des marbrures généralisées, un temps de recoloration allongé sont des signes de gravité car ils annoncent un état de choc cardiogénique. Toutefois, chez le nourrisson normal, il est banal d'observer de façon isolée des *marbrures physiologiques* encore appelées *livedo*, constitué d'un aspect réticulé rose situé sur le tronc et à la racine des membres. Chez le nouveau-né, il est fréquent également d'observer de façon isolée des extrémités froides et cyanosées témoignant d'un simple ralentissement circulatoire cutané. Une *cyanose* généralisée, cutanée et muqueuse (langue, lèvres), évoque en priorité une cardiopathie cyanogène. Le diagnostic en maternité est facilité par la mesure de la saturation en oxygène grâce à l'oxymètre de pouls.

État des veines périphériques

L'état des veines périphériques et du foie peut renseigner sur le niveau de pression veineuse centrale mais ce sont des paramètres cliniques difficiles à interpréter. Normalement, les veines sont plates, mais il est fréquent d'observer une distension des veines jugulaires chez l'enfant normal en cas de pleurs, cris, blocage respiratoire ou effort. La palpation du bord inférieur du foie 1 à 2 cm sous le rebord costal est un signe habituel chez l'enfant ; un débord plus marqué peut témoigner d'un foie cardiaque, mais aussi d'autres pathologies hépatiques et respiratoires (ptose hépatique en cas de distension pulmonaire).

Auscultation cardiaque

L'auscultation cardiaque est l'outil clinique principal pour détecter une cardiopathie. Chez l'enfant, l'auscultation se fait aux foyers classiques mais aussi au niveau des creux axillaires, du cou, du dos. Il est fréquent d'observer des *souffles fonctionnels* chez l'enfant, surtout après l'âge de 2 ans. La découverte d'un *souffle cardiaque* est toujours une source d'inquiétude car la crainte de méconnaître une cardiopathie est au premier plan des préoccupations du médecin. La question fondamentale est de savoir s'il s'agit d'un souffle organique ou fonctionnel. Nous verrons plus loin comment répondre à cette question en fonction de l'âge de l'enfant et des caractéristiques sémiologiques du souffle.

Les autres particularités de l'auscultation normale de l'enfant sont les suivantes : arythmie cardiaque d'origine respiratoire (accélération à l'inspiration, ralentissement à l'expiration), bruits du cœur paraissant de forte intensité, dédoublement variable du deuxième bruit au foyer pulmonaire particulièrement net, présence fréquente d'un troisième bruit physiologique en protodiastole en rapport avec un remplissage ventriculaire rapide.

Souffle cardiaque

Nouveau-né et nourrisson de moins d'un an

Les cardiopathies congénitales ont une prévalence élevée : 0,8 à 1 %. La plupart des malformations cardiaques, mineures ou majeures, s'expriment par un souffle cardiaque découvert le plus souvent au cours du 1er mois de vie. Toutefois, l'absence de souffle cardiaque ne suffit pas à écarter le diagnostic de cardiopathie.

Un souffle apparemment isolé chez un nouveau-né ou un nourrisson de quelques mois peut être un souffle organique ou un souffle fonctionnel. Les caractéristiques du souffle permettent souvent d'avoir une bonne orientation étiologique ; l'examen doit rechercher d'autres éléments en faveur d'une cardiopathie : discrète cyanose, début d'insuffisance cardiaque, pouls fémoraux mal perçus, croissance pondérale insuffisante. Même si l'enfant va bien et si le souffle est isolé, il est recommandé d'avoir l'avis d'un cardiopédiatre qui pratiquera si besoin une *échocardiographie* afin de préciser la cardiopathie et de déterminer son pronostic à court terme et plus à distance.

Souffles organiques

Les cardiopathies responsables de souffle cardiaque isolé chez le nouveau-né et le nourrisson se répartissent schématiquement en quatre types : shunt gauche-droite, obstacle au niveau du cœur droit, obstacle au niveau du cœur gauche, fuite d'une valve atrioventriculaire.

Shunt gauche-droite

Communication interventriculaire

La communication interventriculaire (CIV) est de loin la première cause de souffle lors des premiers mois. Il s'agit de CIV membraneuse ou musculaire de petite dimension dans la majorité des cas. Le souffle est rarement présent dès la naissance et apparaît après plusieurs jours lorsque les résistances vasculaires pulmonaires ont baissé. *Typiquement, le souffle est intense, holosystolique maximum à l'endapex et au foyer tricuspide* avec des irradiations larges. Le souffle des petites CIV musculaires situées dans le septum trabéculé est différent : protosystolique, peu intense, localisé, audible seulement si l'enfant est calme. L'évolution dépend de la dimension et de la localisation

de la CIV. En général, ces CIV n'ont pas de conséquence hémodynamique et évoluent vers la fermeture spontanée, se traduisant par la disparition du souffle. La fermeture des petites CIV trabéculées est rapide, presque toujours dans la 1re année, alors que les petites CIV membraneuses peuvent persister de nombreuses années, parfois jusqu'à l'adolescence et l'âge adulte. Les CIV plus grosses ont moins de chance de se fermer spontanément ; la chirurgie est indiquée si elles sont mal tolérées ou si elles sont responsables d'hypertension pulmonaire et/ou d'une dilatation importante du ventricule gauche.

Canal artériel

Le canal artériel est le plus souvent diagnostiqué grâce à la découverte d'un souffle ; *typiquement, le souffle est continu avec un renforcement systolique, perçu au foyer pulmonaire et dans la région sous-claviculaire gauche* ; le diagnostic clinique est difficile car le souffle est de faible intensité et la composante diastolique peu audible chez le nourrisson. Les pouls sont amples uniquement si le shunt est important. Le traitement actuel consiste en une fermeture percutanée par cathétérisme interventionnel.

Communication interatriale

La communication interatriale (CIA) de type ostium secundum est une cardiopathie asymptomatique et silencieuse au cours des premiers mois de vie car l'élévation franche du débit pulmonaire, responsable du souffle au foyer pulmonaire, n'apparaît qu'après l'augmentation de la compliance du ventricule droit et la diminution des résistances vasculaires pulmonaires. Si la CIA est très large, le souffle systolique d'hyperdébit pulmonaire est rapidement audible : il est maximum au foyer pulmonaire, s'accompagne d'un dédoublement de B2 et irradie nettement dans les creux axillaires et le dos. La CIA étant une cardiopathie bien tolérée, son traitement est effectué chez l'enfant plus âgé, soit par chirurgie, soit par cathétérisme interventionnel.

Obstacles au niveau du cœur droit

Sténose valvulaire pulmonaire

La sténose valvulaire pulmonaire (SVP) est responsable d'un souffle systolique au foyer pulmonaire d'autant plus intense et rude que la sténose est serrée. Il irradie dans le dos et s'associe souvent à un clic protosystolique. La dilatation valvulaire au ballon est le traitement radical de la SVP serrée ; cette technique donne d'excellents résultats immédiats et à long terme.

Sténose supravalvulaire pulmonaire

La sténose supravalvulaire pulmonaire produit un souffle similaire à celui de la SVP. Cette cardiopathie est parfois un signe de syndrome génétique, en particulier le syndrome de Noonan.

Sténose des deux branches pulmonaires

La sténose des deux branches pulmonaires donne un souffle perçu au niveau des deux régions sous-claviculaires, les creux axillaires et le dos. Cette anomalie s'observe au cours des syndromes d'Alagille et de Williams.

Tétralogie de Fallot

La tétralogie de Fallot est une cardiopathie cyanogène, mais au cours des premiers mois de vie, la cyanose est souvent absente ou indétectable ; en revanche, il existe toujours un souffle systolique net qui ressemble au souffle de CIV ou à celui de SVP. Le diagnostic est établi grâce à l'échocardiographie.

Obstacles au niveau du cœur gauche

Sténose valvulaire aortique

La sténose valvulaire aortique est évoquée en cas de souffle systolique au foyer aortique, perçu au niveau du cou et associé à un clic protosystolique endapexien. Le caractère intense et râpeux du souffle, ainsi qu'un frémissement dans le creux sus-sternal sont des arguments en faveur d'une sténose serrée. La conduite à tenir dépend du degré de la sténose :

- si elle est peu serrée, il faut exercer une surveillance car elle tend à s'accentuer avec le temps ;
- si elle est serrée, il faut lever l'obstacle, de préférence par chirurgie.

La bicuspidie est la cause habituelle de la sténose aortique.

Coarctation de l'aorte

La coarctation de l'aorte produit un souffle systolique localisé dans le dos en regard de la gouttière paravertébrale gauche. Le diagnostic est affirmé par la faiblesse ou l'absence de pouls fémoraux ou *l'asymétrie de pulsatilité artérielle entre membres supérieurs et membres inférieurs.* Le traitement chirurgical s'impose si la coarctation est serrée, même si elle est bien tolérée cliniquement.

Fuites des valves atrioventriculaires

Insuffisance mitrale

L'insuffisance mitrale se traduit par un souffle holosystolique apexien et axillaire gauche. Ce souffle s'observe principalement en cas de fente mitrale isolée ou associée à une CIA de type ostium primum, éléments constitutifs du canal atrioventriculaire partiel.

Insuffisance tricuspide

L'insuffisance tricuspide donne un souffle systolique perçu en regard de l'appendice xiphoïde en rapport avec une malformation de la valve tricuspide dont le type principal est l'anomalie d'Ebstein.

Souffles fonctionnels

Chez le nouveau-né, il est banal de percevoir un souffle fonctionnel lié à l'accélération du flux sanguin dans les deux branches pulmonaires, car la morphologie de l'arbre artériel pulmonaire du nouveau-né (branches de petit calibre faisant un angle droit avec le tronc) produit des turbulences circulatoires pendant l'éjection systolique. Ce type de souffle s'observe plus volontiers chez le nouveau-né prématuré après la fermeture du canal artériel, et chez le nouveau-né hypotrophe. Le souffle est protosystolique, très bref, entendu dans le dos, les creux axillaires et les deux régions sous-claviculaires. Il disparaît en quelques mois et ne doit plus être perçu à 6 mois.

Chez le nourrisson, il est possible de percevoir un souffle fonctionnel similaire au souffle innocent entendu chez l'enfant plus grand.

Souffle cardiaque découvert chez l'enfant âgé de plus d'un an

La découverte récente par le pédiatre ou le médecin généraliste d'un souffle cardiaque chez un enfant est un motif fréquent de demande de consultation cardiologique ou cardiopédiatrique, car cette situation engendre une anxiété chez les parents et les médecins. Cette stratégie diagnostique aboutit le plus souvent à des examens cardiologiques coûteux, et inutiles puisque dans l'immense majorité des cas, le cœur est normal.

Prévalence des souffles chez l'enfant

La plupart des souffles entendus chez les enfants âgés de plus d'un an correspondent à l'un des différents types de souffles innocents observés dans l'enfance.

Le cœur de l'enfant normal souffle. La prévalence des souffles innocents (ou anorganiques ou fonctionnels) est très élevée entre 1 et 14 ans ; elle est estimée à 50 % au moins chez les enfants asymptomatiques scolarisés. Cependant, certaines malformations passent inaperçues pendant longtemps et sont finalement diagnostiquées après plusieurs années grâce à la découverte d'un souffle. C'est le cas notamment de la communication interatriale, de la persistance du canal artériel et des anomalies qui s'accentuent avec le temps telles que les lésions obstructives du cœur gauche (bicuspidie aortique, sténose valvulaire aortique, coarctation de l'aorte, myocardiopathie hypertrophique). Ces anomalies donnent des signes d'examen qui peuvent être distingués de ceux du souffle innocent par une analyse attentive (tableau 12.5). Un souffle diastolique doit être considéré comme organique, correspondant à une fuite valvulaire aortique ou pulmonaire. Les atteintes valvulaires acquises après infection streptococcique sont devenues exceptionnelles car le rhumatisme articulaire aigu a pratiquement totalement disparu en France.

Tableau 12.5 **Caractéristiques sémiologiques des anomalies cardiovasculaires qui peuvent être découvertes chez les enfants scolarisés.**

Anomalies cardiovasculaires	Caractéristiques
Communication interatriale Sténose pulmonaire peu serrée	Souffle protomésosystolique maximum au foyer pulmonaire irradiant dans le dos Dédoublement fixe de B2
Communication interventriculaire	Souffle holosystolique au bord gauche du sternum
Persistance du canal artériel	Souffle continu ou systolique avec prolongement diastolique au foyer pulmonaire Pouls amples
Coarctation de l'aorte	Souffle systolique dorsal Pouls fémoraux amortis Hypertension artérielle
Bicuspidie aortique Sténose aortique peu serrée	Souffle protosystolique au foyer aortique Clic protosystolique endapexien
Prolapsus valvulaire mitral	Souffle télésystolique et clic mésosystolique au foyer mitral
Myocardiopathie hypertrophique obstructive	Souffle protomésosystolique à l'endapex Choc de pointe dévié à gauche

Souffles innocents

Plusieurs phénomènes expliquent la plus grande fréquence des souffles innocents chez les enfants par rapport aux adultes :

- la vitesse du sang dans les gros vaisseaux est plus élevée ;
- le diamètre de l'aorte est plus faible ;
- surtout le stéthoscope, placé sur la région précordiale, est très proche des structures cardiovasculaires du fait de la faible épaisseur thoracique des enfants à cet âge : raison pour laquelle on perçoit parfaitement les bruits du cœur et la moindre turbulence circulatoire intracardiaque.

Ces souffles sont perçus chez des enfants en bonne santé apparente dont le cœur est anatomiquement et fonctionnellement normal.

Le souffle innocent le plus commun est le souffle de Still, reconnaissable par ses caractéristiques vibratoires. Il prend son origine dans le cœur gauche – chambre de chasse du ventricule gauche et aorte ascendante – et a son pic d'incidence entre 2 et 10 ans. Certains caractères permettent de l'identifier facilement : *il s'agit d'un souffle systolique isolé, de faible intensité (< 3/6), de brève durée en début de systole, de timbre musical et vibratoire, maximum au bord inférieur gauche du sternum, mieux entendu après un effort ou en cas de fièvre* (élévation du débit cardiaque) plus faible ou absent en position debout dans plus de la moitié des cas.

D'autres types de souffle innocent existent :

- le souffle systolique au foyer pulmonaire est observé plus volontiers chez l'adolescent ou en cas de déformation thoracique (dos plat, pectus excavatum) ;
- le souffle continu de type veineux est de sonorité grave et de timbre « roulant », variable avec les mouvements de rotation de la tête et disparaissant en position couchée.

Les souffles innocents peuvent persister plusieurs années et finissent par disparaître spontanément, mais il est banal de les percevoir encore chez les adolescents ou les jeunes adultes.

L'auscultation de l'enfant au repos en position debout depuis quelques minutes est une méthode intéressante en pratique clinique pour identifier un souffle innocent car il a été démontré que l'absence ou la disparition du souffle en orthostatisme était un critère fiable pour exclure une cardiopathie.

Conséquence de la découverte d'un souffle

La découverte d'un souffle cardiaque chez un enfant est une source d'inquiétude pour les parents et pour le médecin. Il est tentant de demander sans discernement des examens complémentaires dans le seul but de rassurer. Cette attitude est médicalement injustifiée car la probabilité de découvrir une anomalie cardiaque à cet âge est très faible et *il existe des critères cliniques validés pour différencier les souffles innocents des souffles organiques*. Il s'agit d'une attitude coûteuse car le recours à un avis spécialisé s'accompagne presque toujours de la pratique d'examens complémentaires : ECG (électrocardiogramme) et échocardiographie.

Quand faut-il adresser l'enfant au cardiologue ?

Si le souffle cardiaque a les caractères cliniques d'un souffle innocent, il est inutile de demander un avis cardiologique spécialisé. Le médecin doit rassurer l'enfant et les parents en expliquant simplement la cause du souffle. Cette stratégie est la moins coûteuse et est celle qui aurait le moins d'impact psychologique chez les parents et les enfants.
Le recours à un avis spécialisé est indiqué seulement s'il existe des antécédents de pathologie cardiaque familiale, et si l'enfant a des symptômes fonctionnels compatibles avec un problème cardiaque. Un avis cardiologique est aussi justifié si l'analyse sémiologique effectuée selon une méthode rigoureuse (*cf.* tableau 12.1) apporte des arguments objectifs en faveur d'un souffle organique évoquant une cardiopathie de découverte tardive (*cf.* tableau 12.5).

Symptômes cardiovasculaires fonctionnels

Certains symptômes fonctionnels peuvent révéler une pathologie cardiovasculaire : dyspnée d'effort, douleurs thoraciques, palpitations et syncope.

Dyspnée d'effort

C'est un motif fréquent de consultation. Si la dyspnée survient pour des efforts habituels de la vie courante, il faut rechercher une insuffisance cardiaque, une cardiopathie congénitale méconnue jusque-là (notamment une communication interatriale), une hypertension artérielle pulmonaire, une myocardiopathie. Une dyspnée survenant uniquement pour des efforts intenses ou pour certains sports (course, endurance) traduit rarement un problème cardiovasculaire ; il faut évoquer d'autres diagnostics : un asthme d'effort, une anémie, une obstruction respiratoire haute, une surcharge pondérale, un manque d'entraînement ou de motivation.

Douleurs thoraciques

Les douleurs thoraciques sont fréquentes chez le grand enfant et l'adolescent, mais elles sont exceptionnellement d'origine cardiaque. Il faut faire préciser les circonstances de survenue (traumatisme, effort, repos), les caractères de la douleur (type, siège, irradiations, majoration ou non lors des mouvements respiratoires), les signes associés (fièvre, toux, dyspnée, pâleur, tachycardie). L'examen recherche un frottement péricardique, une matité ou une sonorité thoracique, un emphysème sous-cutané, une ecchymose thoracique, une douleur provoquée à la palpation du gril costal et à l'inspiration forcée.

Les causes cardiaques sont rares : péricardite aiguë ou myopéricardite (douleur permanente augmentée en position assise et à l'inspiration profonde), troubles du rythme cardiaque, anomalies d'origine ou de trajet des artères coronaires, myocardiopathies obstructives, sténose aortique. Ces anomalies sont identifiées par l'ECG et l'échocardiographie. Une douleur de type angor survenant pendant l'effort impose impérativement l'arrêt des sports et doit faire pratiquer un test d'effort et un coroscanner.

Les précordialgies non cardiaques sont très fréquentes : survenue au repos de douleurs fulgurantes en coup de poignard ou décrites comme une sensation de piqûre ou de serrement, de localisation périmamelonaire gauche, bloquant la respiration car majorées par les mouvements respiratoires, sans aucun signe de gravité associé. Ces douleurs prennent leur origine au niveau de la paroi thoracique : muscles intercostaux, articulations sternocostales, cartilage de conjugaison des arcs costaux antérieurs. La reproduction de la douleur par la pression manuelle du gril costal est un bon argument diagnostique.

Palpitations cardiaques

Les palpitations cardiaques sont le mode de révélation habituel des tachycardies paroxystiques lorsque le début et la fin sont brusques. Chez l'enfant, il s'agit surtout de tachycardie jonctionnelle par rythme réciproque, par réentrée intranodale ou par réentrée dans une voie accessoire. Le diagnostic repose sur l'ECG en crise, plus rarement sur un enregistrement Holter de 24 heures. L'ECG de repos peut montrer des anomalies susceptibles de produire des tachyarythmies supraventriculaires : espace PR court, syndrome de Wolff-Parkinson-White, extrasystoles atriales. Chez les adolescents, des palpitations peuvent correspondre à des phénomènes de tachycardie sinusale mal supportée, qu'il s'agisse de tachycardie sinusale inappropriée ou du syndrome de tachycardie orthostatique posturale.

Syncopes

Les syncopes de l'enfant sont d'origine cardiovasculaire dans la majorité des cas, plus rarement de cause neurologique (épilepsie), psychologique (hystérie), toxique (médicaments, oxyde de carbone, drogues) ou métabolique (hypoglycémie).

- *Les syncopes vasovagales sont très fréquentes chez le grand enfant et l'adolescent.* Elles résultent d'une réaction inappropriée du système nerveux autonome à l'orthostatisme provoquant une bradycardie brusque et/ou une hypotension artérielle. Un facteur déclenchant est habituellement retrouvé : émotion, douleur, position debout prolongée, pièce surchauffée, hyperextension de la tête, arrêt brusque d'un effort de course. La syncope est souvent précédée de prodromes : vertige, trouble visuel, lipothymie ; en leur absence, il y a un risque de chute et de traumatisme. Pendant la syncope, l'enfant est très pâle, hypotonique, immobile, aréactif, avec une respiration silencieuse. La perte de conscience est de courte durée, 1 à 2 minutes, mais l'enfant reste asthénique, cotonneux, pâle pendant plusieurs heures. Une crise convulsive peut survenir si la syncope se prolonge. *Le diagnostic clinique* est facile à porter si la syncope vasovagale est typique : aucun examen n'est nécessaire en dehors d'un ECG systématique. En cas de syncope atypique, on peut réaliser un test d'inclinaison qui vise à reproduire les mêmes symptômes. Le traitement est avant tout préventif : éviter les circonstances déclenchantes et prévenir l'hypovolémie par des boissons abondantes et un apport sodé suffisant. Il importe de rassurer car ces syncopes ne sont jamais graves.
- *Une syncope à l'emporte-pièce, si elle survient au cours d'un effort, est presque toujours liée à une cause cardiaque*

méconnue, habituellement un trouble du rythme ventriculaire (tachycardie ou fibrillation ventriculaire) secondaire à une myocardiopathie, une dysplasie arythmogène du ventricule droit, une anomalie congénitale des artères coronaires, un obstacle serré à l'éjection du ventricule gauche, une préexcitation ventriculaire (syndrome de Wolff-Parkinson-White), ou à une anomalie électrophysiologique telle que syndrome du QT long, tachycardie ventriculaire catécholergique et syndrome de Brugada. Le traitement préventif des syncopes et du risque de mort subite en cas de syndrome de QT long, et de tachycardie ventriculaire catécholergique repose sur la prise quotidienne d'un bêtabloquant, en général le nadolol. Une longue liste de médicaments contre-indiqués et déconseillés chez les patients atteints du syndrome de QT long est disponible sur le site du Centre de référence des maladies cardiaques héréditaires.

En pratique, une syncope survenant à l'effort doit conduire à la réalisation d'examens cardiovasculaires : ECG, échocardiographie, test d'effort, Holter, voire explorations électrophysiologiques.

Insuffisance cardiaque

L'insuffisance cardiaque (IC) est une urgence vitale. Sur le plan physiopathologique, elle peut être due à :
- une augmentation de la précharge par surcharge volémique, par exemple en cas de shunt gauche-droite ;
- une augmentation de la post-charge dont l'exemple caractéristique est un obstacle aortique ;
- un défaut de contractilité du myocarde.

La conduite à tenir comporte plusieurs étapes : reconnaître l'IC, évaluer sa gravité, effectuer le diagnostic différentiel, rechercher sa cause et commencer le traitement sans retard.

Reconnaître une insuffisance cardiaque

L'IC se manifeste par des signes congestifs, parfois associés à des signes de bas débit cardiaque apparus en quelques jours.
- Les *signes congestifs* comportent un ou plusieurs des signes suivants : polypnée, dyspnée d'effort, râles crépitants, hépatomégalie, turgescence veineuse, prise de poids excessive, œdèmes déclives.
- Les *signes de bas débit cardiaque* sont identiques à ceux de l'insuffisance circulatoire d'autre étiologie : extrémités cyanosées et froides, peau marbrée, teint gris et pâle, temps de recoloration allongé, tachycardie, pouls faibles, pression artérielle basse ou imprenable, oligurie, agitation ou conscience altérée. Un bruit de galop traduit l'atteinte de la fonction ventriculaire.

En pratique, l'insuffisance cardiaque s'observe dans deux situations physiopathologiques distinctes de gravité bien différente :
- *insuffisance cardiaque à débit ventriculaire gauche normal ou élevé* ; il s'agit d'une insuffisance cardiaque congestive isolée sans risque d'insuffisance circulatoire aiguë dont le type représentatif est une large CIV responsable d'un volumineux shunt gauche-droite et d'une augmentation de la précharge. Cette situation est l'apanage du nourrisson de plus d'un mois : l'IC apparaît quand la baisse des résistances pulmonaires autorise un hyperdébit pulmonaire important ;
- *insuffisance cardiaque avec bas débit ventriculaire gauche* : il s'agit d'une situation grave de choc cardiogénique associant des signes congestifs et des signes d'insuffisance circulatoire aiguë, tableau clinique observé en cas de bas débit systémique par atteinte grave de la contractilité myocardique (myocardite aiguë, myocardiopathie dilatée) ou en cas d'augmentation brutale de la post-charge. Cette situation est à redouter chez le nouveau-né atteint de cardiopathie obstructive gauche sévère telle qu'une coarctation néonatale serrée.

Diagnostic

La plupart des signes décrits ci-dessus ne sont pas spécifiques d'une IC aiguë. Ils peuvent, notamment, s'observer au cours des infections graves chez le nouveau-né et le nourrisson. La distinction entre choc infectieux et choc cardiogénique est essentielle car les mesures thérapeutiques initiales sont radicalement différentes. En cas de doute, si une échocardiographie ne peut être réalisée immédiatement, la constatation d'une cardiomégalie radiologique est un argument essentiel pour rapporter le choc à une cause cardiaque.

Les causes principales de l'IC avec insuffisance circulatoire sont :
- les cardiopathies congénitales avec obstacle gauche du nouveau-né : coarctation de l'aorte, interruption de l'arche aortique, sténose valvulaire aortique, hypoplasie ventriculaire gauche ;
- les myocardiopathies dilatées et hypokinétiques primitives ou secondaires à une infection (myocardite aiguë virale), une maladie métabolique, une ischémie myocardique (anomalie congénitale des artères coronaires), une non-compaction du myocarde ventriculaire (myocarde spongieux) ;
- les troubles du rythme cardiaque du nouveau-né et petit nourrisson : tachycardie jonctionnelle, tachycardie atriale (flutter).

En cas d'IC congestive isolée, le débit ventriculaire gauche est le plus souvent normal. Il s'agit le plus souvent de cardiopathies avec shunt gauche-droite important : communication interventriculaire large, canal atrioventriculaire complet, gros canal artériel, ventricule unique.

Traitement du choc cardiogénique

Il est urgent et comporte plusieurs volets :
- *mesures générales de réanimation* : oxygénothérapie, intubation et ventilation assistée, mise en place de voies veineuses, restriction hydrosodée ;
- *traitement symptomatique* :
  - pas de remplissage vasculaire ++,
  - diurétique d'action rapide : furosémide 2 mg/kg IV à répéter si besoin,
  - inotrope : dobutamine 5 à 15 µg/kg/min ;
- *traitement étiologique* :
  - réduction d'un trouble du rythme, par choc électrique externe si besoin,

- réouverture du canal artériel par prostaglandine en cas d'obstacle au cœur gauche,
- chirurgie d'une malformation cardiaque.

Traitement de l'insuffisance cardiaque congestive

Le traitement symptomatique, débuté en milieu hospitalier, comporte en général :

- un apport lacté normal, sans restriction sodée, avec enrichissement calorique ;
- un diurétique : furosémide (1 à 2 mg/kg/j en 2 prises) parfois associé à la spironolactone (1 à 3 mg/kg/j en 1 prise) ;
- un inhibiteur de l'enzyme de conversion, en l'absence d'obstacle aortique, tel que le captopril (1 à 4 mg/kg/j en 3 prises) ;
- un bêtabloquant en cas d'IC réfractaire au traitement précédent : carvédilol : 0,05 à 1 mg/kg/j, ou bisoprolol : 0,02 à 0,2 mg/kg/j ;
- la digoxine à la dose de 7–15 µg/kg/j en 2 à 3 prises, en cas d'hypokinésie ventriculaire gauche ou de cardiopathie rythmique.

Cardiopathies congénitales graves

Les cardiopathies congénitales sont de gravité très variable, pouvant rester totalement asymptomatiques (cas le plus fréquent) ou se compliquer plus ou moins vite après la naissance d'insuffisance cardiaque ou de cyanose. Les cardiopathies les plus graves sont actuellement souvent détectées *in utero*, ce qui permet une meilleure prise en charge postnatale ; il arrive encore de découvrir des cardiopathies graves après la naissance dont les principaux signes d'alerte sont les suivants : tachypnée, tachycardie, pouls mal perçus, cyanose, souffle cardiaque, tétées difficiles.

Cardiopathies congénitales responsables d'une insuffisance cardiaque

Les malformations cardiaques responsables d'IC se regroupent schématiquement en deux catégories : les obstacles au cœur gauche et les shunts gauche-droite.

Obstacles au cœur gauche

Il s'agit de cardiopathies ductodépendantes dès lors que l'obstacle anatomique au cœur gauche rend le débit systémique insuffisant. Ces cardiopathies s'expriment typiquement au cours de la 1re semaine de vie, mais l'insuffisance cardiaque peut survenir plus tard. L'échocardiographie a une place essentielle pour le diagnostic.

Hypoplasie du ventricule gauche

L'hypoplasie du ventricule gauche est la malformation cardiaque la plus grave. La cavité ventriculaire est quasi inexistante avec une atrésie valvulaire aortique et une atrésie mitrale, une aorte ascendante très hypoplasique de 2 à 3 mm de diamètre, siège d'un flux rétrograde permettant la perfusion coronarienne. Le diagnostic prénatal de cette cardiopathie est maintenant effectif dans presque tous les cas et conduit le plus souvent à l'interruption de grossesse, compte tenu des résultats médiocres du traitement chirurgical par le procédé de Norwood. En l'absence de diagnostic prénatal, le tableau clinique initial simule un choc infectieux, mais l'absence totale de pouls, l'énorme foie, le bruit de galop, la cardiomégalie radiologique et l'aggravation inéluctable malgré la réanimation orientent rapidement vers cette cardiopathie dont le diagnostic échographique est évident.

Interruption de l'arche aortique

L'interruption de l'arche aortique avec communication interventriculaire est rare ; cette cardiopathie appartient au groupe des cardiopathies cono-troncales et, à ce titre, elle est fréquemment associée au syndrome de Di George ou aux autres variétés de microdélétion 22q1.1. Grâce au diagnostic prénatal, on peut éviter les complications liées à la fermeture postnatale du canal artériel par la perfusion de prostaglandine E1 (PGE1) en attendant le traitement chirurgical. Si le canal artériel est fermé ou petit, le diagnostic clinique est proche de celui de la coarctation : absence de pouls fémoraux et installation rapide d'un choc cardiogénique.

Coarctation de l'aorte

La coarctation de l'aorte est la plus fréquente des cardiopathies par obstacle gauche. Elle est définie comme un rétrécissement de l'isthme aortique en regard du canal artériel. La coarctation peut être isolée ou associée à une hypoplasie de l'arche aortique, une communication interventriculaire large ou restrictive, une sténose aortique valvulaire, une sténose mitrale, une hypoplasie relative des structures du cœur gauche. Le diagnostic prénatal de la coarctation n'est pas toujours possible.

Après la naissance, le nouveau-né va bien et ses pouls fémoraux sont perçus tant qu'un large canal artériel est présent. En cas de coarctation serrée, la fermeture du canal artériel entraîne la constitution d'un obstacle aortique majeur responsable d'une insuffisance cardiaque congestive gauche (tachypnée), d'une tachycardie, de difficultés d'alimentation, puis de la survenue avant la 2e ou 3e semaine de vie d'un choc cardiogénique. Le diagnostic repose sur des éléments cliniques simples : *pouls fémoraux très faibles ou absents alors que les pouls des membres supérieurs et les carotides sont perçus, et présence d'un souffle systolique dans le dos*.

Le traitement symptomatique habituel est en général très efficace pour rétablir une situation hémodynamique correcte. Si le canal artériel n'est pas complètement occlus, une perfusion de PGE1 permet parfois sa réouverture et l'élargissement de la zone de coarctation.

Le traitement chirurgical consiste en une *résection large de la coarctation* jusqu'à la concavité de la crosse, pour enlever tout le tissu ductal et réaliser une plastie d'élargissement de l'aorte sus-jacente souvent hypoplasique. Il est entrepris chez des enfants stables sur le plan hémodynamique, habituellement avant l'âge d'un mois avec de bons résultats immédiats et tardifs : très faible mortalité et risque de recoarctation inférieur à 10 %.

Rétrécissement aortique congénital

Le rétrécissement aortique congénital à révélation néonatale est rare. Schématiquement, il existe deux formes de gravité différente : sténose aortique isolée avec un ventricule gauche de dimension normale, ou sténose aortique associée à une hypoplasie de l'anneau aortique, un petit ventricule gauche, et à une sténose mitrale ; cette forme se rapproche de l'hypoplasie du ventricule gauche et en partage le mauvais pronostic. Le rétrécissement aortique se révèle par un souffle cardiaque et, s'il est très serré, par la survenue plus ou moins rapide d'une insuffisance cardiaque congestive ou d'un choc cardiogénique. Selon l'anatomie de la valve aortique et l'aspect du ventricule gauche, le traitement consiste soit en une commissurotomie chirurgicale, soit en une valvuloplastie au ballonnet par voie percutanée. Le résultat de ces deux méthodes est sensiblement équivalent, mais le risque d'insuffisance aortique ultérieure est plus élevé avec la dilatation.

Cardiopathies avec shunts gauche-droite

Communications interventriculaires larges

Les CIV larges représentent le groupe de cardiopathie le plus souvent responsable d'IC de l'enfant. Le mode de révélation des CIV larges est variable : souffle cardiaque, hypotrophie inexpliquée, difficultés d'alimentation, bronchiolites répétées, détresse respiratoire à l'occasion d'une infection virale. Le diagnostic des CIV larges est le plus souvent retardé par rapport à la naissance, car les signes fonctionnels et physiques apparaissent lorsque les résistances vasculaires pulmonaires diminuent franchement, après un délai de 1 à 3 mois ; d'autre part, le souffle cardiaque est peu audible du fait de l'égalisation des pressions entre les deux ventricules.

Les premiers signes sont toujours respiratoires : tachypnée à 60–80/min au moment des efforts d'alimentation puis tachypnée de repos traduisant l'œdème interstitiel pulmonaire. Ce signe n'attire pas toujours l'attention tant qu'il reste isolé. Ensuite, la dyspnée devient plus évidente, avec un tirage intercostal, sous-costal et sus-sternal, témoin de la diminution de la compliance pulmonaire et d'un début de compression des voies aériennes.

Progressivement, les *difficultés d'alimentation* s'accentuent : allongement de la durée des tétées, anorexie, prise d'une quantité de lait insuffisante. Les conséquences nutritionnelles deviennent manifestes avec un infléchissement puis une *stagnation de la prise de poids*, alors que la croissance staturale reste normale. Les changements intempestifs et injustifiés de lait n'apportent aucune amélioration. L'aspect de l'enfant devient caractéristique : pâle, dénutri, dyspnéique, hypotonique. Une *sudation abondante* au niveau de l'extrémité céphalique pendant les tétées et au repos est habituelle ; elle correspond à une hyperactivité du système nerveux sympathique.

L'examen retrouve des signes d'insuffisance cardiaque congestive associant *tachycardie, tachypnée, hépatomégalie* ; des râles crépitants sont rarement perçus. Le débord hépatique anormal est le plus souvent dû à l'abaissement de la coupole diaphragmatique droite provoqué par la distension du poumon droit. Un bombement de l'hémithorax gauche avec dépression sous-mammaire s'observe en cas de forte cardiomégalie. Les battements cardiaques sont visibles à l'endapex et au foyer pulmonaire, traduisant l'hyperactivité cardiaque. À l'auscultation, le souffle systolique est peu intense, au bord gauche du sternum, accompagné d'un roulement de débit mitral et d'une augmentation d'intensité des bruits du cœur, notamment le B2 au foyer pulmonaire. L'absence totale de souffle signifie que les résistances vasculaires pulmonaires sont anormalement augmentées.

La radiographie thoracique montre une cardiomégalie, une surcharge vasculaire pulmonaire et parfois des troubles de ventilation. Sur l'ECG, il existe une hypertrophie biventriculaire. *L'échocardiographie* précise la localisation de la CIV, sa dimension, le niveau de pression pulmonaire, le degré de dilatation des cavités gauches.

Les CIV membraneuses et les CIV musculaires, si elles ne sont pas trop larges, peuvent diminuer de taille et se fermer spontanément après plusieurs années d'évolution ; si l'enfant s'améliore avec le traitement médical, l'intervention devient inutile ; en cas d'échec du traitement, ou s'il existe une hypertension pulmonaire, le recours à la chirurgie est recommandé avant l'âge de 6 mois. Les CIV sous-artérielles et les CIV d'admission ne se ferment pas spontanément : la chirurgie est proposée rapidement si la CIV est mal tolérée.

Le canal atrioventriculaire complet (CAV) donne des symptômes similaires à ceux de la CIV. Cette cardiopathie est souvent associée à la trisomie 21. La chirurgie est indiquée vers l'âge de 3 mois pour éviter la survenue d'une maladie vasculaire pulmonaire qui est plus fréquente que dans les autres cardiopathies.

Canal artériel

Le canal artériel, lorsqu'il est très gros, donne une IC précoce. Le diagnostic repose sur la présence d'un souffle continu au foyer pulmonaire et d'une grande amplitude des pouls périphériques. Le canal est fermé par chirurgie ou par cathétérisme interventionnel.

Cardiopathies responsables de cyanose

La cyanose est une coloration bleutée des téguments et des muqueuses qui apparaît lorsque le sang capillaire contient au moins 3 g d'hémoglobine réduite pour 100 mL. Cliniquement, la cyanose apparaît lorsque la PaO_2 est inférieure à 50 mmHg et la saturation en O_2 inférieure à 85 %.

Les cardiopathies cyanogènes sont à l'origine d'une désaturation artérielle par shunt droite-gauche selon deux mécanismes :

- *les shunts droite-gauche exclusifs avec hypoperfusion pulmonaire* : ils siègent en amont d'un obstacle anatomique ou fonctionnel sur le cœur droit (tétralogie de Fallot, atrésie pulmonaire) ; dans certains cas, la perfusion pulmonaire est diminuée jusqu'au point d'être dépendante du canal artériel (perfusion pulmonaire ductodépendante) ;
- *les shunts droite-gauche avec perfusion pulmonaire normale ou augmentée* : ce groupe comporte des cardiopathies associant un shunt gauche-droite au shunt droite-gauche (retour veineux pulmonaire anormal total, ventricule

unique) ; le cas de la transposition des gros vaisseaux est particulier du fait d'une circulation systémique et pulmonaire en parallèle et non croisée.

Shunt droite-gauche avec hypoperfusion pulmonaire

Tétralogie de Fallot

C'est la cardiopathie cyanogène la plus fréquente. Elle peut s'inscrire dans de nombreux syndromes comprenant des anomalies extracardiaques : délétion 22q11, syndrome d'alcoolisme fœtal, syndrome de Goldenhar, syndrome cardiofacial et trisomie 21. Elle associe une sténose infundibulaire et valvulaire pulmonaire, et une CIV par malalignement. L'intensité du shunt droite-gauche à travers la CIV dépend de l'importance de l'obstacle pulmonaire. La cyanose initialement absente ou modérée s'accroît progressivement. Elle peut se compliquer par des malaises anoxiques dus à un spasme infundibulaire déclenché le plus souvent par une stimulation adrénergique. Le diagnostic repose sur le souffle d'éjection pulmonaire, l'aspect radiographique (poumons clairs, silhouette cardiaque « en sabot ») et l'échocardiographie. Rarement, en cas d'obstacle anatomique pulmonaire sévère, cette cardiopathie se manifeste dès la naissance par une cyanose profonde. La perméabilité du canal artériel doit alors être maintenue pour suppléer le défaut de perfusion pulmonaire avant de réaliser une anastomose systémico-pulmonaire provisoire (habituellement anastomose de Blalock-Taussig modifiée utilisant un tube de Gore-Tex®). Dans les formes bien tolérées après la naissance, la chirurgie de correction complète est proposée entre 3 et 6 mois.

Atrésie pulmonaire à septum ouvert

Dans sa forme simple, *l'atrésie pulmonaire à septum ouvert* est une variante de la tétralogie de Fallot : la cyanose est isolée, sans souffle. Le canal artériel peut persister spontanément ; sinon, il doit être maintenu ouvert par une perfusion de PGE1 jusqu'à l'intervention de revascularisation pulmonaire.

Dans les formes complexes, la vascularisation pulmonaire est assurée à la fois par des artères pulmonaires natives, hypoplasiques, confluentes ou non, et par des artères collatérales systémiques terminales ou connectées aux branches pulmonaires (donnant alors un souffle continu thoracique). Ces formes complexes sont volontiers associées à la délétion 22q11. Les chances de succès de la réparation chirurgicale ultérieure sont très aléatoires du fait de la complexité de l'anatomie pulmonaire.

Sténose pulmonaire critique

La sténose pulmonaire critique est due à une fusion des commissures valvulaires avec des feuillets plus ou moins dysplasiques. Elle se révèle par une cyanose en période néonatale car la sténose est très serrée et induit un shunt droite-gauche atrial à travers un foramen perméable. Le diagnostic repose sur l'association d'une cyanose réfractaire, d'un souffle de fuite tricuspide, d'une forte cardiomégalie radiologique par dilatation de l'oreillette droite, et de poumons clairs. L'échographie permet le diagnostic de type d'obstacle et apprécie la taille du ventricule droit et de l'orifice tricuspide, dont dépend le pronostic. La dilatation au ballonnet, très efficace pour lever l'obstacle, est devenue le traitement électif de cette malformation dont le pronostic est excellent si le ventricule droit est de dimension normale.

Atrésie pulmonaire à septum intact

C'est une cardiopathie grave car il existe souvent une hypoplasie de la cavité du ventricule droit et de l'orifice tricuspide. Le tableau clinique et radiologique est similaire à celui de la sténose pulmonaire critique. En cas d'hypoplasie très marquée du cœur droit, la levée de l'obstacle pulmonaire est insuffisante pour améliorer l'enfant : des anastomoses chirurgicales successives (anastomose systémico-pulmonaire de type Blalock modifié, dérivation cavopulmonaire) sont alors les seules solutions. À l'inverse, si le ventricule droit est bien développé, un excellent résultat peut être obtenu après perforation puis dilatation au ballonnet de la valve pulmonaire au cours d'un cathétérisme interventionnel.

Atrésie tricuspide avec sténose pulmonaire

C'est une variété de cœur univentriculaire avec absence d'orifice tricuspide, hypoplasie du ventricule droit et communication interventriculaire. Il existe donc un shunt droite-gauche « obligatoire » à travers une communication interatriale. Le traitement chirurgical précoce (anastomose systémico-pulmonaire) a pour but de maintenir un débit pulmonaire suffisant afin de réaliser plus tard une dérivation cavopulmonaire partielle puis totale (intervention de Fontan modifiée).

Maladie d'Ebstein

La maladie d'Ebstein est une malformation rare de la valve tricuspide dont l'insertion des valves septale et postérieure s'est déplacée vers la pointe du cœur. Dans les formes sévères, la fuite tricuspide est majeure avec shunt droite-gauche atrial massif. L'énorme cardiomégalie radiologique traduit la dilatation des cavités droites. La baisse du niveau de résistance vasculaire pulmonaire, spontanée ou favorisée par le traitement médical, peut permettre une amélioration clinique et retarder ainsi pendant plusieurs années l'intervention chirurgicale (plastie tricuspide en général).

Shunts droite-gauche avec perfusion pulmonaire normale ou augmentée

Transposition des gros vaisseaux

La transposition des gros vaisseaux est rare (0,15 à 0,33 pour 1 000 naissances par an). Elle peut être associée à une communication interventriculaire ou à une sténose pulmonaire.

La transposition des gros vaisseaux est une urgence néonatale. Son diagnostic anténatal de plus en plus fréquent doit conduire au transfert *in utero* vers un centre spécialisé capable de réaliser une atrioseptostomie de Rashkind en urgence. *Le diagnostic postnatal* repose sur une *cyanose isolée, réfractaire à l'oxygène*, présente dès les premières heures de vie, mais la cyanose peut être masquée par les shunts physiologiques à travers le canal artériel et le foramen ovale. La surcharge vasculaire pulmonaire et la silhouette ovoïde du cœur sont des éléments inconstants. L'échocardiographie affirme facilement le diagnostic. Le traitement consiste à

réaliser dans presque tous les cas une atrioseptostomie de Rashkind afin d'obtenir un shunt gauche-droite atrial, indispensable à la survie du nouveau-né. Le traitement définitif consiste en une correction anatomique ou « *switch* artériel » au cours des 8 premiers jours de vie.

Cardiopathies de type « ventricule unique »

Ce sont des cardiopathies complexes où le sang veineux systémique et pulmonaire des oreillettes se jette et se mélange dans une seule cavité ventriculaire principale (de type ventricule droit ou ventricule gauche) qui éjecte le sang à la fois dans l'aorte et l'artère pulmonaire. Les aspects cliniques sont très variés mais une cyanose plus ou moins marquée est habituelle. L'échocardiographie est l'examen clé pour établir un diagnostic précis et dresser un bilan des anomalies associées fréquentes. Le but des traitements chirurgicaux initiaux est d'obtenir une circulation pulmonaire sans sténose des branches ni élévation des résistances vasculaires pulmonaires et d'éviter la détérioration du ventricule principal afin de proposer plus tard une dérivation cavopulmonaire.

Retour veineux pulmonaire anormal total

Il correspond le plus souvent à un drainage anormal de toutes les veines pulmonaires dans un collecteur veineux sténosé se jetant dans le foie (forme infra-diaphragmatique) ou dans le tronc veineux innominé (forme supracardiaque). La cyanose est due à l'œdème pulmonaire et au shunt droite-gauche ductal et atrial. Le diagnostic doit être évoqué devant toute situation d'hypoxémie réfractaire néonatale avec image radiologique de poumon « brouillard » et les signes échographiques suivants : petites cavités gauches avec shunt droite-gauche atrial exclusif et hypertension artérielle pulmonaire. Le traitement chirurgical urgent consiste à anastomoser le collecteur veineux à l'oreillette gauche. Les formes non bloquées donnent une cyanose modérée et des signes d'IC congestive d'apparition progressive.

Truncus arteriosus

Le truncus arteriosus est une cardiopathie cono-troncale souvent associée à la microdélétion 22q11. Les deux ventricules, droit et gauche, éjectent le sang dans un vaisseau unique à cheval au-dessus du septum interventriculaire. Le tableau clinique associe des signes d'insuffisance cardiaque et une cyanose discrète ; des pouls amples et un souffle diastolique sont liés à une fuite de la valve troncale. Le traitement chirurgical consiste à fermer la communication interventriculaire et à détacher l'artère pulmonaire de l'aorte pour la relier au ventricule droit.

Myocardiopathies

Les myocardiopathies de l'enfant sont dues à des affections nombreuses et diverses dont les principales sont rapportées dans le tableau 12.6.

Tableau 12.6 **Étiologies des myocardiopathies de l'enfant.**

Myocardiopathie	Étiologie	Présentation	Type	Traitement
Barométrique	Coarctation de l'aorte Sténose aortique HTA	IC	MCD	Chirurgie Antihypertenseur
Ischémique	Anomalie de naissance de la coronaire gauche	IC	MCD	Chirurgie
Infectieuse	Myocardite virale (entérovirus)	IC Choc cardiogénique	MCD	Inotrope diurétique Corticoïdes Immunoglobulines
Malformative	Syndrome de Noonan	Souffle	MCH	Bêtabloquant
Métabolique	Cytopathie mitochondriale Défaut oxydation des AG Déficit en carnitine Glycogénose de type II	IC Troubles du rythme	MCH MCD MCD MCH	L-carnitine Enzymothérapie
Neuromusculaire	Ataxie de Friedrich Myopathie de Duchenne	IC	MCH MCD	Bêtabloquant IEC
Primitive	Forme dilatée Forme hypertrophique	IC Syncope souffle	MCD MCH	Symptomatique TPC Bêtabloquant DI
Rythmique	Tachycardie « chronique » atriale ou jonctionnelle	IC	MCD	Antiarythmique
Toxique	Anthracyclines	IC	MCD	Médical

AG : acides gras ; DI : défibrillateur implantable ; HTA : hypertension artérielle ; IC : insuffisance cardiaque ; IEC : inhibiteur de l'enzyme de conversion ; MCD : myocardiopathie dilatée ; MCH : myocardiopathie hypertrophique ; TPC : transplantation cardiaque.

Elles sont découvertes selon deux types de circonstances :
- à l'occasion d'un bilan cardiovasculaire pratiqué à la suite de symptômes révélateurs : insuffisance cardiaque, troubles rythmiques, syncopes du grand enfant, malaises du nourrisson ;
- lors du bilan réalisé dans le cadre de la surveillance d'une pathologie connue : myocardiopathie familiale, maladie neuromusculaire, syndrome malformatif, hémopathie maligne traitée par chimiothérapie.

Myocardite aiguë

La myocardite aiguë virale se révèle souvent par une insuffisance cardiaque évoluant rapidement vers un choc. La myocardiopathie est dilatée, hypokinétique, souvent homogène, avec des parois minces. L'ECG montre un microvoltage et des anomalies de repolarisation et les enzymes cardiaques sont augmentées. L'IRM cardiaque est un bon moyen de confirmation diagnostique. La mise en évidence de virus à tropisme cardiaque (adénovirus, entérovirus, *Parvovirus*, cytomégalovirus) dans les voies respiratoires ou les selles, ou une sérologie positive conforte le diagnostic, mais cette recherche est souvent infructueuse. La biopsie endomyocardique est le seul moyen d'apporter la preuve de l'agression virale du myocarde, mais cet examen est dangereux chez le nourrisson. Le pronostic est favorable dans la plupart des cas grâce au traitement symptomatique de l'IC, mais certaines formes gravissimes se compliquent de troubles du rythme ventriculaire et de bas débit cardiaque irréversible. Une assistance circulatoire doit être proposée dans ces situations critiques.

Causes curables de myocardiopathie dilatée

Il importe de rechercher les causes de myocardiopathie dilatée dont le traitement permet d'obtenir une récupération de la fonction ventriculaire gauche :
- ischémie myocardique due à une anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche depuis l'artère pulmonaire ; la réimplantation de cette artère sur l'aorte entraîne une amélioration progressive de la fonction cardiaque jusqu'à la guérison complète dans la majorité des cas ;
- augmentation de la post-charge du ventricule gauche chez le nouveau-né et le nourrisson ; cette situation s'observe chez les enfants atteints de coarctation de l'aorte, de sténose aortique valvulaire, et d'HTA d'étiologie rénale ou rénovasculaire. La récupération du ventricule gauche est complète après la levée de l'obstacle ou le traitement de l'HTA ;
- trouble du rythme rapide et chronique capables d'altérer la fonction ventriculaire, en réalisant une myocardiopathie rythmique. Les troubles du rythme en cause sont des tachycardies soutenues avec une FC située entre 180 et 220/min qui n'attirent pas toujours l'attention. Il s'agit habituellement d'une tachycardie atriale ectopique ou d'une tachycardie jonctionnelle avec PR long ; mais toutes les variétés de tachycardie soutenue peuvent être en cause. Le traitement médical antiarythmique permet la guérison de la myocardiopathie ;
- déficit total en carnitine : la myocardiopathie dilatée guérit avec la supplémentation en L-carnitine.

Les autres myocardiopathies dilatées ont un pronostic assez sombre. Dans les formes primitives ou familiales à transmission autosomique dominante, le traitement symptomatique de l'insuffisance cardiaque permet d'améliorer les signes fonctionnels et de retarder le moment de la transplantation cardiaque. Les myocardiopathies métaboliques ont également un mauvais pronostic. Dans la glycogénose de type II (maladie de Pompe), l'enzymothérapie intraveineuse permet d'espérer une survie au prix d'un traitement prolongé.

Myocardiopathies hypertrophiques

Elles sont le plus souvent familiales, de transmission autosomique dominante avec pénétrance variable et liées à des mutations de gène codant pour les protéines contractiles. Le risque majeur est la survenue d'une mort subite à l'effort par trouble du rythme ventriculaire, d'où l'importance de prévenir ce risque par un traitement antiarythmique (bêtabloquant) et d'interdire toute activité sportive ou physique. Dans les formes obstructives, le traitement chirurgical ou l'alcoolisation septale peuvent donner de bons résultats.

Prophylaxie de l'endocardite bactérienne

Les germes responsables d'endocardite bactérienne sont principalement le streptocoque (porte d'entrée bucco-dentaire et ORL) et le staphylocoque (porte d'entrée cutanée). Il n'est pas recommandé de traiter systématiquement par des antibiotiques des enfants ayant une cardiopathie en cas d'infection ayant une origine virale très probable : angine, rhinite, pharyngite, bronchite.

L'antibioprophylaxie est indiquée uniquement en cas de soins bucco-dentaires chez les enfants atteints de cardiopathies à haut risque (encadré 12.1).

Encadré 12.1 Cardiopathies à haut risque d'endocardite

- Cardiopathie cyanogène non réparée
- Pendant les 6 mois suivant une intervention cardiaque avec mise en place de matériel prothétique sans lésion résiduelle, et à vie en cas de lésion résiduelle (shunt ou fuite valvulaire)
- Prothèse valvulaire biologique ou mécanique
- Antécédents d'endocardite

Les situations à risque nécessitant une antibioprophylaxie sont les soins dentaires : extractions, détartrages, toute intervention traumatique sur les gencives et sur les racines dentaires.

L'antibioprophylaxie des soins dentaires est bien codifiée :
- en ambulatoire : amoxicilline *per os* 50 mg/kg (2 g maximum), 30 à 60 minutes avant le geste ; en cas d'allergie aux bêtalactamines : clindamycine : 20 mg/kg ;
- sous anesthésie générale : voie intraveineuse utilisable avec les mêmes posologies dans l'heure précédant le geste.

Sport et problèmes cardiovasculaires

Cf. aussi chapitre 5 : L'enfant et le sport.

Effets cardiovasculaires du sport

Le bénéfice du sport chez les enfants est indéniable : il permet une croissance de la masse musculaire et une meilleure utilisation de l'oxygène, ce qui améliore le rendement cardiaque et diminue le travail du cœur pour un même niveau d'effort. Il améliore la performance du myocarde, diminue la fréquence cardiaque et le risque d'arythmie grâce à la baisse du tonus sympathique et l'augmentation du tonus vagal. Les conséquences cardiovasculaires des activités sportives dépendent de l'intensité et du type dynamique ou isométrique (statique) de l'effort fourni.

Il existe une classification des sports (tableau 12.7) selon leur nature et leur intensité qui permet de proposer des activités adaptées aux enfants et aux adultes ayant des problèmes de santé, y compris des cardiopathies (opérées ou non) :

- les sports dynamiques sont en général d'intensité modérée et de durée prolongée permettant une augmentation progressive de la fréquence cardiaque, du débit cardiaque, de la consommation d'oxygène et de la pression artérielle : par exemple, la natation, la course d'endurance, le ski de fond, le tennis ;
- les sports isométriques sont brefs et intenses ; ils sollicitent moins le cœur mais accroissent brutalement la pression et les résistances systémiques : sports de combat, haltérophilie, escalade ;
- les sports collectifs (football, rugby, volley-ball, hand-ball, basket-ball) comportent les deux composantes dynamique et isométrique et entraînent une sollicitation cardiovasculaire dont le degré est lié à l'intensité et à la fréquence de répétition des efforts ;
- les sports d'habileté technique (tir, golf, tennis de table) ont peu d'impact cardiovasculaire mais peuvent provoquer un stress important.

L'intensité du sport peut être de niveau variable : loisir, initiation, compétition débutante ou de haut niveau. Le sport intensif est défini par le nombre d'heures d'entraînement par semaine : plus de 10 heures après l'âge de 10 ans, plus de 6 heures avant l'âge de 10 ans.

Certains sports comportent des risques de traumatisme dont il faut tenir compte pour l'appréciation de l'aptitude.

Le certificat attestant l'absence de contre-indication à la pratique d'un ou de plusieurs sports est décrit chapitre 5 (L'enfant et le sport).

Tableau 12.7 **Classification des sports de Bethesda.**

Composante du sport	A. Dynamique faible	B. Dynamique moyen	C. Dynamique fort
I. Isométrique faible	Billard Bowling Cricket Golf Tir	Base-ball Tennis de table Tennis en double Volley-ball	Badminton Ski de fond Hockey sur gazon Marche (athlétisme) Squash Course de fond Football Tennis
II. Isométrique moyen	Tir à l'arc Course automobile Plongeon Course moto Équitation	Escrime Sauts (athlétisme) Patinage artistique Football américain Rugby Course de vitesse Natation synchronisée Surf	Basket-ball Hockey sur glace Course demi-fond Natation Handball
III. Isométrique fort	Luge, bobsleigh Lancers (athlétisme) Gymnastique Judo, karaté Escalade Ski nautique, voile Haltérophilie Planche à voile	Body-building Ski de descente Lutte	Boxe Canoë-kayak Cyclisme Décathlon Aviron Patinage de vitesse

D'après Mitchell JH. J Am Coll Cardiol. 1994.

Risque cardiovasculaire au cours du sport chez l'enfant

La mort subite au cours du sport est le risque majeur, presque toujours liée à une cause cardiaque méconnue (*cf.* Syncopes). La mort subite par dissection de l'aorte est exceptionnelle chez l'enfant et concerne des pathologies du tissu conjonctif, principalement la maladie de Marfan.

Nombre des affections cardiovasculaires (syndrome du QT long, myocardiopathie, syndrome de Brugada, dysplasie arythmogène du ventricule droit) ont un caractère familial et peuvent être identifiées par une mutation génique. La notion d'antécédents familiaux de pathologie cardiaque chez des enfants ou des adultes jeunes, et *a fortiori* de mort subite, est une donnée fondamentale à rechercher avant de signer un certificat. Elle doit conduire à réaliser au minimum un ECG et une échocardiographie.

- En l'absence d'antécédents cardiovasculaires, de signes fonctionnels et d'anomalies à l'examen clinique, il n'y a pas lieu de pratiquer des examens complémentaires systématiques ni de réaliser un test de Ruffier Dickson avant de signer le certificat attestant l'absence de contre-indication au sport. La réalisation systématique d'un ECG chez les enfants pratiquant des sports de compétition est recommandée dans certains pays et par certaines sociétés savantes. Cette pratique est très efficace pour dépister des pathologies comme la myocardiopathie hypertrophique ou les canalopathies dont le diagnostic clinique est difficile. Cependant, cette pratique pose des problèmes de faisabilité et reste débattue et non obligatoire en France.
- En cas de signes fonctionnels survenant pendant l'effort : malaise, syncopes, douleur thoracique, palpitations, un avis spécialisé est indispensable avant de signer le certificat pour le sport.

La présence d'un souffle cardiaque innocent, de cardiopathies mineures ou de cardiopathies opérées sans anomalies résiduelles significatives ne constitue pas une contre-indication à la pratique sportive.

Le problème le plus difficile concerne les enfants asymptomatiques atteints de cardiopathie opérée ou non responsables d'anomalies résiduelles susceptibles de provoquer des troubles du rythme à l'effort : cicatrice ventriculaire, dilatation ou hyperpression ventriculaire droite ou gauche, hypertrophie ventriculaire, anomalie de la fonction ventriculaire, fuite valvulaire significative, extrasystoles ventriculaires au repos, troubles de la perfusion coronarienne, etc. Chez ces enfants, il faut éviter les attitudes extrêmes qui consistent soit à les priver abusivement du bénéfice de l'activité physique, soit de permettre sans discernement tous les sports. Les examens cardiovasculaires sont précieux pour évaluer les capacités individuelles et les risques encourus : ECG de repos et d'effort, Holter de rythme, échocardiographie, voire cathétérisme cardiaque et angiocardiographie. Des propositions d'activités sportives adaptées à l'état cardiovasculaire de l'enfant sont préférables à la solution de facilité qui consiste à interdire tout exercice sportif.

Dans de rares situations, le sport est formellement contre-indiqué : sténose aortique serrée, myocardiopathie hypertrophique ou dilatée, ischémie myocardique par anomalies coronariennes, insuffisance cardiaque, cardiopathie cyanogène non réparée, hypertension artérielle pulmonaire, troubles du rythme ventriculaire acquis ou congénitaux, anévrysme de l'aorte ascendante. Dans ces cas, il convient de bien expliquer à l'enfant et à ses parents les raisons de cette interdiction parfois difficile à accepter. Il importe aussi d'informer l'établissement scolaire de la contre-indication médicale aux sports en milieu scolaire.

Dans les écoles, la mise en place d'un Projet d'accueil individualisé (PAI) a l'avantage de rassurer parents et enseignants et d'éviter des conduites abusives ou aberrantes, mais ce dispositif est lourd à mettre en place et risque de dramatiser la scolarisation d'un enfant n'ayant aucun symptôme cardiaque.

Médicaments prescrits chez l'enfant et risque cardiovasculaire

De nombreux médicaments utilisés chez l'enfant comme chez l'adulte sont connus pour modifier la repolarisation ventriculaire en allongeant l'espace QT, raison pour laquelle ils sont contre-indiqués ou déconseillés en cas de syndrome de QT long. La liste est disponible sur le site du Centre de référence des maladies cardiaques héréditaires. En l'absence de syndrome de QT long, ces médicaments n'ont pas d'effets cliniques significatifs connus lorsqu'ils sont utilisés en monothérapie.

Le méthylphénidate est un psychostimulant aujourd'hui largement prescrit dans le trouble déficit de l'attention/hyperactivité (TDAH) de l'enfant. Ce médicament a des effets sympathomimétiques, noradrénergiques et dopaminergiques, ce qui explique qu'il augmente un peu la fréquence cardiaque et la pression artérielle. Un allongement de l'espace QT peut aussi être observé mais sans augmentation démontrée jusqu'à ce jour du risque de mort subite. De rares effets cardiovasculaires considérés comme graves ont été rapportés : palpitations ressenties par l'enfant en lien avec une tachycardie ou avec des extrasystoles ventriculaires. L'Agence nationale de sécurité du médicament (ANSM) a précisé en 2017 les conditions de prescription du méthylphénidate. Elle est contre-indiquée en cas d'antécédents personnels de cardiopathie congénitale avec retentissement hémodynamique, de trouble du rythme, de canalopathie et d'hypertension artérielle sévère. En cas d'antécédents familiaux de pathologie électrique cardiaque héréditaire, de myocardiopathie, de mort subite ou de syncope inexpliquée chez des personnes de moins de 40 ans, une consultation de cardiologie avec ECG est conseillée. Enfin, la présence de symptômes fonctionnels cardiaques inexpliqués (malaise, dyspnée, palpitation, douleurs thoraciques à l'effort) ou d'une anomalie à l'examen cardiovasculaire (souffle, HTA) doit également conduire à la réalisation d'un examen cardiovasculaire plus approfondi. La réalisation d'un ECG systématique avant la première prescription de méthylphénidate n'est pas utile. La surveillance cardiovasculaire des enfants recevant du méthylphénidate comporte le recueil de signes fonctionnels éventuels, et la mesure de la fréquence cardiaque au repos et de la pression artérielle à chaque adaptation posologique et au moins une fois tous les 6 mois.

Chapitre 13

Dermatologie

Coordonné par Gérard Lorette et Stéphanie Mallet

PLAN DU CHAPITRE

Dermatologie néonatale 288
Anomalies pigmentaires cutanées 291
Chute de cheveux, alopécie et anomalies pilaires 293
Dermites du siège du nourrisson 296
Dermatite atopique 299
Psoriasis 301
Angiomes 303
Acné 308
Urticaire, angio-œdème, mastocytose 311
Nævus de l'enfant et de l'adolescent 313
Manifestations cutanées révélatrices de maladies systémiques 315
Infestations 318
Dermatoses bulleuses 320

Dermatologie néonatale

Héloïse Clerc, Gérard Lorette

La peau du nouveau-né est particulière dans son aspect et dans sa physiologie, cela impose des précautions d'hygiène et d'utilisation des traitements locaux.

L'examen cutané du nouveau-né à terme, c'est-à-dire au cours du 1er mois de vie, permet d'observer des manifestations physiologiques bénignes, des malformations (taches, kystes, fistules, malpositions), rarement des tuméfactions (tumeurs congénitales). Certaines manifestations, non présentes à la naissance, apparaissent dans les premiers jours ou semaines de vie.

Physiologie cutanée

La structure de la peau du nouveau-né à terme est proche de celle de l'adulte, mais le *stratum corneum* est moins épais. Du point de vue fonctionnel (hydratation, fonction sudorale, sébacée, vascularisation, sensibilités, immunité), la peau est encore en développement.

La perméabilité cutanée est augmentée comme en témoigne l'augmentation du TEWL (*Trans Epidermal Water Loss*), ce qui accroît les risques de passage de toxiques et d'allergènes, d'autant que le ratio surface cutanée/poids corporel est augmenté à cet âge. La diminution de l'effet barrière joue un rôle dans la survenue d'une dermatite atopique qui ne se manifestera que plusieurs mois plus tard.

Les agents infectieux colonisent rapidement, en quelques heures, la peau du nouveau-né, cette colonisation est indispensable à la mise en place d'une bonne immunité cutanée.

Le prématuré a une peau plus immature et donc des risques augmentés d'hypothermie et de passage transcutané de substances toxiques.

Soins cutanés

Dans ce domaine, il y a des habitudes, certaines sont utiles, d'autres plus discutables. À la naissance, le *vernix caseosa*, s'il est présent, est souvent essuyé rapidement en même temps que d'éventuels filets de sang, parce que l'aspect est déplaisant, surtout s'il est abondant, parfois sur la foi de croyances rituelles. Cet essuyage doux est parfois suivi d'un bain dont on ne voit pas la justification mais qui n'est pas néfaste s'il n'entraîne pas une hypothermie, en particulier dans les pays où il est difficile d'avoir de l'eau chaude et non contaminée.

Le cordon ombilical est clampé et coupé, il a été montré que dans des pays à conditions hygiéniques élevées, il n'est pas nécessaire d'appliquer un antiseptique ; il n'en va pas de même dans des pays où l'eau de la toilette peut être contaminée.

De nos jours, le nouveau-né est souvent mis rapidement en contact direct avec la peau de sa mère, ce qui ne soulève pas d'objection à la condition que la mère n'ait pas une dermatose infectée et qu'elle n'applique pas des topiques sur sa peau.

Après la naissance

Le nouveau-né peut être lavé avec un syndet liquide comportant le moins possible d'excipients ajoutés, plutôt qu'un savon toujours trop alcalin. Il est ensuite rincé et séché avec une serviette propre en tamponnant.

Il peut être baigné brièvement dans un bain avec de l'eau à 37 °C. En période néonatale, la répétition quotidienne de ces bains n'est pas indispensable, mais elle n'a pas non plus d'inconvénients particuliers si elle est pratiquée dans de bonnes conditions. Les soins du siège permettent d'éviter un érythème fessier.

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

Il faut insister sur le soin d'hygiène indispensable qu'est le lavage des mains par les parents et le personnel soignant avant chaque soin et chaque repas.

Toxicité de produits topiques

La diminution de l'effet barrière conduit à n'utiliser que les produits jugés indispensables. Dans tous les cas, il faut vérifier la composition des produits utilisés, et éliminer ceux contenant une substance toxique ou très allergisante. L'utilisation d'antiseptiques ou d'autres substances à visée thérapeutique n'a aucune justification en dehors d'une maladie cutanée. En revanche, l'application régulière d'un émollient diminue le risque de survenue ultérieure d'une dermatite atopique (liée par ailleurs à une prédisposition génétique).

Examen clinique

L'examen cutané fait partie de l'examen systématique du nouveau-né. Il peut révéler des manifestations bénignes, mais aussi des tumeurs, des malformations, des infections, des dermatoses. Certaines de ces anomalies sont congénitales, d'autres vont se révéler progressivement. Les tableaux suivants donnent une liste non exhaustive des principales affections auxquelles il faut penser devant des manifestations cutanées.

Apparence clinique à la naissance

La peau est érythémateuse, ce qui peut rendre difficiles certains diagnostics comme celui des angiomes plans, cependant cet érythème est moins visible, voire absent sur les peaux très pigmentées. Le nouveau-né, nous l'avons dit, est recouvert, de façon très variable, d'un enduit blanc protecteur : le *vernix caseosa*.

La chevelure est généralement clairsemée. Il y a souvent une alopécie occipitale qui peut être présente dès la naissance ou survenir dans les premières semaines de vie.

Une hyperpilosité est fréquente, elle n'a pas de signification pathologique particulière ; si elle est faite de poils très fins, cela constitue le lanugo qui est physiologique à cet âge. Les ongles sont fins et mous, parfois concaves, avec de petits décollements superficiels, une absence de lunule.

En raison de la persistance des hormones maternelles, la peau est grasse les premiers jours ; une hypertrophie clitoridienne chez la fille, une hyperpigmentation génitale sont possibles. Une desquamation peut survenir, surtout aux mains, chevilles et pieds, celle-ci étant plus fréquente chez les enfants post-matures.

Des bulles de succion sont possibles sur les lèvres, les doigts, les avant-bras et résultent de succions vigoureuses.

Manifestations cutanées néonatales bénignes

D'autres manifestations cutanées sont considérées comme bénignes en raison de leur fréquence et de leur disparition souvent spontanée.

La peau érythémateuse comporte parfois de fines mailles rouges ou *cutis marmorata* simple survenant surtout au froid et disparaissant au réchauffement, les extrémités peuvent être cyanosées pendant les premiers jours, un érythème peut marquer la partie du corps en position déclive quand le nouveau-né est allongé alors que la partie supérieure blanchit, c'est la coloration arlequin.

L'érythème toxique du nouveau-né est une dermatose néonatale fréquente transitoire d'étiologie indéterminée caractérisée par une éruption de macules rouges accompagnées de pustules ou de croûtes, épargnant le cuir chevelu et les extrémités, ne nécessitant aucun traitement, rapidement résolutive.

Des taches bleutées, en particulier lombosacrées, constituent les taches mongoliques qui disparaissent spontanément en quelques années. Des taches rosées ou orangées (saumonées) du visage sont très fréquentes, elles siègent à la partie médiane du front, aux paupières, au philtrum, et disparaissent spontanément dans les premiers mois de vie. Cependant, si elles sont nettement rouges, bien délimitées, étendues, elles peuvent persister, il en est de même des taches rouges occipitales.

D'autres manifestations cutanées bénignes peuvent être observées :

- grains de milium cutanés (petits kystes épidermiques blanchâtres) ;
- petits kystes du palais ou des gencives, rapidement régressifs ;
- hypertrophie des seins avec parfois un petit écoulement laiteux (fig. 13.1).

Tumeurs (bénignes ou malignes)

Elles sont présentées dans l'encadré 13.1.

Malformations congénitales

Elles sont présentées dans l'encadré 13.2.

Dermatoses non infectieuses

Dermatoses d'évolution généralement bénigne

Elles sont présentées dans l'encadré 13.3.



Fig. 13.1 Tuméfaction mammaire néonatale. L'érythème doit faire suspecter une surinfection.

Dermatoses nécessitant une prise en charge urgente

Certaines dermatoses peuvent être congénitales ou se développer dans le 1er mois de vie, certaines constituent de véritables urgences (encadré 13.4).

Encadré 13.1 Tumeurs cutanées (bénignes ou malignes) du nouveau-né

- Doigt surnuméraire
- Hémangiomes
  - Congénitaux (miliaires, NICH, RICH, syndrome PHACES)
  - Non congénitaux
- Syndrome de Kasabach-Merritt (hémangioendothéliome ou angiome en touffes)
- Histiocytose auto-involutive de Hashimoto-Pritzker (fig. 13.2)
- Rhabdomyosarcome
- Fibrosarcome infantile

NICH : *Non Involutive Congenital Hemangioma* ; PHACES : *Posterior fosse abnormalities/Hemangioma/Arteries anomalies/Coarctation aortic/Eyes troubles/Sternal malformations* ; RICH : *Rapidly Involutive Congenital Hemangioma*.



Fig. 13.2 **Histiocytose auto-involutive de Hashimoto-Pritzker.**



Fig. 13.3 **Phacomatose pigmento-vasculaire.**

Encadré 13.2 Malformations congénitales

Vasculaires

- Capillaires (angiomes plans, angiomatoses)
- Veineuses
- Artérioveineuses
- Lymphatiques
- *Cutis marmorata telangiectatica*

Pigmentaires

- Nævus pigmentaires géants congénitaux
- Pigmentation convolutée selon les lignes de Blaschko, taches café au lait
- Achromie : albinisme oculocutané et ses variantes, piebaldisme, taches blanches (en feuille de sorbier de la sclérose tubéreuse de Bourneville)
- Phacomatose pigmento-vasculaire (fig. 13.3)

Hamartomes

- Sébacé
- Verruqueux
- Conjonctif, etc.

Autres

- Kyste dermoïde
- Méningocèle, encéphalocèle
- Dysplasie ectodermique
- Aplasie cutanée congénitale (présence d'un fœtus papyracé, aplasie du vertex)
- Kystes ou fistules branchiaux, tragus accessoire
- Malformations liées à des maladies génétiques
- Malformations cutanées dysraphiques
- Aplasie phanérienne

Encadré 13.3 Dermatoses néonatales d'évolution généralement bénigne

- Miliaires sudorales (miliaire cristalline, miliaire rouge)
- Acné néonatale
- Cytostéatonécrose (avec risque d'hypercalcémie)

Encadré 13.4 Dermatoses néonatales nécessitant une prise en charge urgente

- Épidermolyses bulleuses héréditaires
- Bébé collodion, ichtyoses, fœtus arlequin
- Érythrodermie, psoriasis néonatal
- Érythrodermie ichtyosiforme congénitale bulleuse
- Incontinentia pigmenti, hypoplasie dermique en aires
- Mastocytoses bulleuses
- Maladies dues au passage transplacentaire d'anticorps (lupus néonatal, pemphigus)

Encadré 13.5 **Dermatoses infectieuses nécessitant un traitement rapide**

- Syndrome TORCH, *blueberry muffin baby* (érythropoïèse dermique)
- Éruption maculopapuleuse de septicémie (listériose)
- Pustulose superficielle à levures
- Pustulose infectieuse septicémique (candidosique, staphylococcique)
- Vésicules et pustules d'un herpès néonatal
- Varicelle
- Impétigo
- Syndrome de peau ébouillantée staphylococcique (SSSS)
- Gale
- Syphilis congénitale

SSSS : *Staphylococcal Scaled Skin Syndrome* ; TORCH : toxoplasmose, rubéole, cytomégalovirus, herpès.

Dermatoses infectieuses

Il est urgent de différencier les lésions non infectieuses et infectieuses, et parmi celles-ci, celles qui sont systémiques et requièrent un traitement rapide (encadré 13.5).

Anomalies pigmentaires cutanées

Gérard Lorette

La couleur de la peau résulte principalement de la mélanine et du sang. L'intensité de la pigmentation mélanique est génétiquement déterminée et influencée par les expositions aux rayons ultraviolets. D'autres pigments peuvent intervenir dans des circonstances pathologiques telles qu'une hypercaroténémie ou un ictère. Les nævus pigmentaires, les mélanocytoses dermiques et les angiomes sont discutés plus loin dans ce chapitre. Une absence de pigmentation mélanique est une achromie, une diminution une hypochromie.

Achromies et hypochromies

Vitiligo

Il est constitué de taches achromiques, à limites nettes, asymptomatiques mesurant quelques mm à quelques cm (fig. 13.4). Ces taches peuvent siéger n'importe où, en particulier au pourtour des orifices, au visage, sur le dessus des mains, sur les zones de frottements, autour de nævus pigmentaires (halo-nævus). Elles sont acquises, avec un début insidieux, sauf dans des cas d'uvéite avec méningite aseptique (syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada). Les pilosités dans ces zones peuvent être décolorées. Chez les enfants, une topographie segmentaire est plus fréquente que chez l'adulte ; en cas d'antécédents familiaux, le début est souvent plus précoce. La peau avoisinante peut être plus pigmentée que normalement, la bordure peut être inflammatoire. L'évolution est insidieuse, non prévisible. Les taches peuvent être stables, ou présenter différents degrés de repigmentation, en particulier autour des poils. Il existe de rares vitiligos généralisés.



Fig. 13.4 Taches blanches de vitiligo.

Le halo-nævus ou nævus de Sutton est constitué d'un halo blanc, achromique, bien limité, apparaissant autour d'un nævus pigmentaire. Progressivement, le nævus d'origine disparaît, laissant simplement une tache achromique bien limitée, arrondie qui, le plus souvent, se résorbe aussi mais plus ou moins rapidement. Plusieurs halo-nævus peuvent coexister, de même qu'un vitiligo.

Piebaldisme

Il s'agit d'une affection héréditaire, autosomique dominante. Les taches achromiques sont présentes à la naissance et ne sont pas évolutives. Il existe en général une tache blanche médiofrontale avec une mèche blanche médiane. D'autres taches achromiques sont présentes sur le tronc et à la partie médiane des membres. Les taches achromiques sont congénitales, elles sont bien limitées, stables. Le syndrome de Waardenburg autosomique récessif ou dominant associe une surdité congénitale, une hétérochromie irienne, un élargissement de l'espace intercanthal et, parfois, un syndrome de Hirschprung.

Albinismes

Les albinismes associent une hypopigmentation de la peau, des poils, des cheveux et des yeux, ainsi qu'une diminution de l'acuité visuelle et un nystagmus. Il existe trois grandes formes :

- albinisme oculocutané avec 7 sous-types ;
- albinisme oculaire lié au chromosome X ;
- albinismes syndromiques : syndrome de Hermansky-Pudlak, syndrome de Chediak-Higashi.

La transmission est autosomique récessive sauf dans la forme liée à l'X, 19 mutations ont été identifiées. Il n'y a pas toujours une corrélation nette phénotype/génotype. Le degré d'hypopigmentation cutanéo-phanérienne peut être compris entre l'absence totale de pigmentation et une pigmentation normale. L'hypopigmentation est responsable de brûlures solaires, d'un vieillissement accéléré de la peau, de kératoses actiniques, de cancers cutanés.

Le syndrome d'Hermansky-Pudlak est une variété d'albinisme qui comporte une augmentation du temps de saignement, des ecchymoses, des troubles plaquettaires, une colite granulomateuse. Les patients atteints de syndrome de Chediack-Higashi (autosomique récessif)

ont une dilution pigmentaire cutanée, ils peuvent aussi avoir des cheveux aux reflets argentés, ce que l'on observe également dans le syndrome de Griscelli (autosomique récessif). Dans le syndrome de Chediak-Higashi, on note une anémie, une thrombopénie, une leucopénie, des inclusions dans les cellules granulaires, des infections par immunodéficit, des troubles neurodégénératifs et cognitifs progressifs.

Hypopigmentations circonscrites

Le nævus depigmentosus (ou hypochromique) est une tache bien limitée plus claire que la peau environnante, il peut être présent à la naissance ou survenir plus tard. Parfois, il a une disposition en bande. L'existence de plusieurs bandes cutanées de couleur plus claire disposées selon les lignes de Blaschko constitue l'hypomélanose de Ito qui est souvent associée à des anomalies neurologiques, oculaires ou osseuses (scoliose, hémi-hypertrophie).

Le pityriasis alba (ou dartre achromiante) est une tache claire, très fréquente dans l'enfance unique ou multiple, mal limitée, finement squameuse, sur les parties découvertes, et en particulier le visage, survenant dans l'enfance ou l'adolescence, souvent après des expositions solaires, et plus souvent chez des atopiques. Il témoigne d'une sécheresse cutanée aggravée par les expositions solaires. Il est traité par application d'émollients.

Le pityriasis versicolor est causé par une infection cutanée superficielle à levures (*Malassezia furfur*). Il se manifeste en été par des taches blanches finement squameuses principalement du haut du tronc ; en hiver, ces taches sont plutôt marron clair. Le traitement par topiques antimycosiques est très efficace, mais des récidives sont fréquentes.

Un signe cutané précoce de la sclérose tubéreuse de Bourneville, maladie génétique autosomique dominante, est l'existence, en particulier sur le tronc, d'une ou plusieurs taches blanches d'aspect ovalaire, à disposition horizontale dite en feuille de sorbier. La présence d'au moins 3 macules hypochromiques de plus de 5 mm de diamètre constitue un argument diagnostique. D'autres signes cutanés se manifestent plus tardivement : angiofibromes, peau de chagrin, fibromes unguéaux. La gravité de l'affection est due en particulier à la présence d'hamartomes du cerveau, des reins, du cœur, des poumons, de l'œil.

Les plaques blanches scléreuses du lichen scléreux ont souvent une topographie génitale ou périanale, des petites taches blanches peuvent être observées aussi sur les membres.

Des taches claires peuvent être liées à une vasoconstriction : on les observe autour de lésions érythémateuses : psoriasis, certains angiomes plans. Le nævus anémique (fig. 13.5) est congénital, il reste stable au cours de la vie, c'est une tache blanche à bords irréguliers, il ne rougit pas à la friction ; il est la manifestation d'un tonus de vasoconstriction permanente. Il se remarque en particulier lorsque la peau avoisinante est érythémateuse ou comporte un angiome plan.

Un certain nombre de dermatoses comportent des taches claires associées à d'autres manifestations. On peut citer des dermatoses :

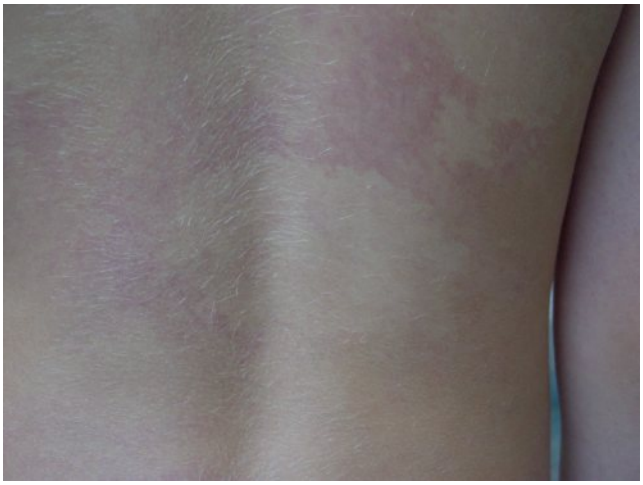


Fig. 13.5 **Nævus anémique et angiome capillaire.**

- infectieuses : lèpre tuberculoïde, onchocercose, tréponématoses endémiques ;
- ou non infectieuses : dermatite atopique, psoriasis, lupus érythémateux chronique, sarcoïdose, sclérodermie, lymphomes.

Des taches blanches post-inflammatoires peuvent aussi se voir au cours de la dermatite atopique, du pityriasis lichénoïde chronique, du lichen striatus, après des lésions cutanées infectieuses, après une brûlure, une cryothérapie, au cours d'un lymphome cutané.

Certaines erreurs innées du métabolisme, transmises sur le mode autosomique récessif, comportent une hypopigmentation diffuse et un retard mental : phénylcétonurie, homocystinurie, histidinémie, maladie de Menkès. Des dépigmentations diffuses peuvent également s'observer au cours des états de dénutrition, notamment le Kwashiorkor, particulièrement apparent sur les fesses après guérison de la dermite du siège.

Hyperpigmentations

Taches café au lait

Ce sont des macules de couleur marron homogène, bien limitées. Elles sont en général acquises, leur nombre peut augmenter au fil des années. La présence d'une seule tache café au lait n'est pas rare et n'a pas de signification particulière. L'existence d'au moins 6 taches café au lait d'au moins 1 cm de diamètre fait suspecter une neurofibromatose de type 1. Des petites taches multiples de même couleur et de 1 à 2 mm de diamètre des zones axillaires (fig. 13.6) ou inguinales ont la même signification (signe de Crowe). Une neurofibromatose segmentaire peut se manifester par une grande tache café au lait souvent parsemée de petites taches plus sombres.

Le syndrome de Légius, de transmission autosomique dominante, a des signes cutanés proches de ceux de la neurofibromatose de type 1 avec des complications moins nombreuses.

Une tache café au lait de grande taille, systématisée (fig. 13.7) peut être isolée, elle peut aussi être le marqueur



Fig. 13.6 Signe de Crowe d'une neurofibromatose.



Fig. 13.7 Tache café au lait étendue, systématisée.

de la maladie de McCune-Albright comportant une dysplasie fibreuse des os, une ou plusieurs taches café au lait, une puberté précoce, et parfois diverses autres anomalies endocriniennes comme une acromégalie.

Pigmentations multiples de petite taille

Des taches marron clair disposées sur les zones exposées au soleil, augmentant en été sont des éphélides, la pigmentation causée par la phéomélanine témoigne d'un phénotype roux plus ou moins marqué.

Des petites taches plus foncées souvent disposées sur le visage autour de la bouche et sur les lèvres sont des lentigines constituées d'eumélanine pouvant être les marqueurs de diverses affections de transmission héréditaire appelées lentiginoses (maladie de Peutz-Jeghers-Touraine, syndrome LEOPARD, etc.).

Hyperpigmentations linéaires ou segmentaires

Des taches noires disposées selon les lignes de Blaschko, survenant après une phase inflammatoire dans les premiers jours de vie chez des filles correspondent à une maladie génétique rare, dominante liée à l'X : l'incontinentia pigmenti. Pendant la phase inflammatoire, des altérations de la jonction dermoépidermique permettent à la mélanine épidermique de migrer dans le derme où elle est captée puis détruite dans des mélanophages. Cette hyperpigmentation va s'effacer progressivement.

La *linear and whorled nevoid hypermelanosis* est une hyperpigmentation noire, diffuse le long des lignes de Blaschko, elle signifie une mosaïque par mutation post-zygotique. La mélanose de Becker est une tache brune apparaissant principalement à l'adolescence sur l'épaule et la poitrine. Les bords sont bien limités, une hyperpilosité, un épaississement cutané peuvent apparaître. Il peut exister des troubles associés du développement.

Hyperpigmentations en nappes ou réticulées de transmission héréditaire

Différents types ont été décrits, elles débutent souvent dans la petite enfance. La dyschromatose universelle héréditaire est étendue à l'ensemble du corps, ou bien respecte le visage. L'acanthosis nigricans dans l'enfance siège souvent aux creux axillaires, sous les seins, à la face postérieure du cou ; il est généralement associé à une obésité et une peau foncée.

Dans de rares maladies génétiques (dyskératose congénitale, anémie de Fanconi) et dans de rares cas de maladies systémiques immunes (dermatomyosite), on observe un état cutané bigarré ou poïkilodermie comportant des lignes hyperpigmentées, des télangiectasies et des macules hypochromiques.

Pigmentations secondaires

De nombreuses dermatoses inflammatoires peuvent laisser une pigmentation plus ou moins marquée : éruption médicamenteuse (érythème pigmenté fixe), dermatite atopique, eczéma de contact, phytodermatose, acné, pityriasis rosé, prurigo, érythème polymorphe, érythème viral, morphée, lichen plan, mastocytose.

Rarement dans l'enfance, une hyperpigmentation est liée à des prises médicamenteuses (minocycline) ou à des dépôts d'autres substances comme du carotène (dans ce cas surtout sur les zones hyperkératosiques).

Taches rouges

Elles prennent l'aspect d'un angiome plan, mais elles sont physiologiques principalement sur le front, les paupières (taches saumonées qui le plus souvent disparaissent spontanément) ou la région occipitale des nouveau-nés.

Chute de cheveux, alopécie et anomalies pilaires

Stéphanie Mallet

Anamnèse et examen clinique

Lors de l'interrogatoire, il faut faire préciser :

- s'il s'agit d'une chute excessive et diffuse des cheveux (= effluvium), « mon enfant perd beaucoup ses cheveux », ou s'il s'agit d'une disparition ou d'une raréfaction de la densité capillaire (= alopécie), « mon enfant a des plaques sans cheveux » ;

- si elle est acquise ou congénitale ou de révélation précoce ;
- si elle est aiguë ou chronique, et depuis combien de temps elle évolue.

L'examen clinique de l'enfant devra ensuite rechercher :

- si l'alopécie est circonscrite « en plaque » ou diffuse avec raréfaction partielle (= hypotrichose) ou totale (= atrichie) des cheveux ;
- s'il existe une anomalie de structure du cheveu (= dysplasie pilaire) ;
- si le cuir chevelu sous-jacent est indemne ou inflammatoire (érythème, squames), voire le siège d'une lésion hamartomateuse (hamartome sébacé de Jadassohn par exemple) ;
- si le processus semble cicatriciel (disparition de la visibilité des orifices pileux par de la fibrose) ou si la repousse est possible.

L'examen ne devra pas se limiter au cheveu et au cuir cheveu sous-jacent, il devra s'intéresser à l'ensemble de la peau et des autres phanères (sans oublier les dents), mais également à l'ensemble de l'enfant pour dépister une maladie syndromique (avec un examen neurologique complet) ou une maladie générale, sous-jacente comme une dysthyroïdie ou une infection. La liste des traitements de l'enfant, ses habitudes alimentaires pour dépister des régimes carentiels, ainsi que les antécédents personnels familiaux devront être précisés (fig. 13.8).

Alopécies localisées acquises

Pelade

La pelade est une chute soudaine de cheveux ou de poils. Elle peut être en plaque (fig. 13.9), totale ou universelle



Fig. 13.9 Plaque de pelade de survenue brutale.

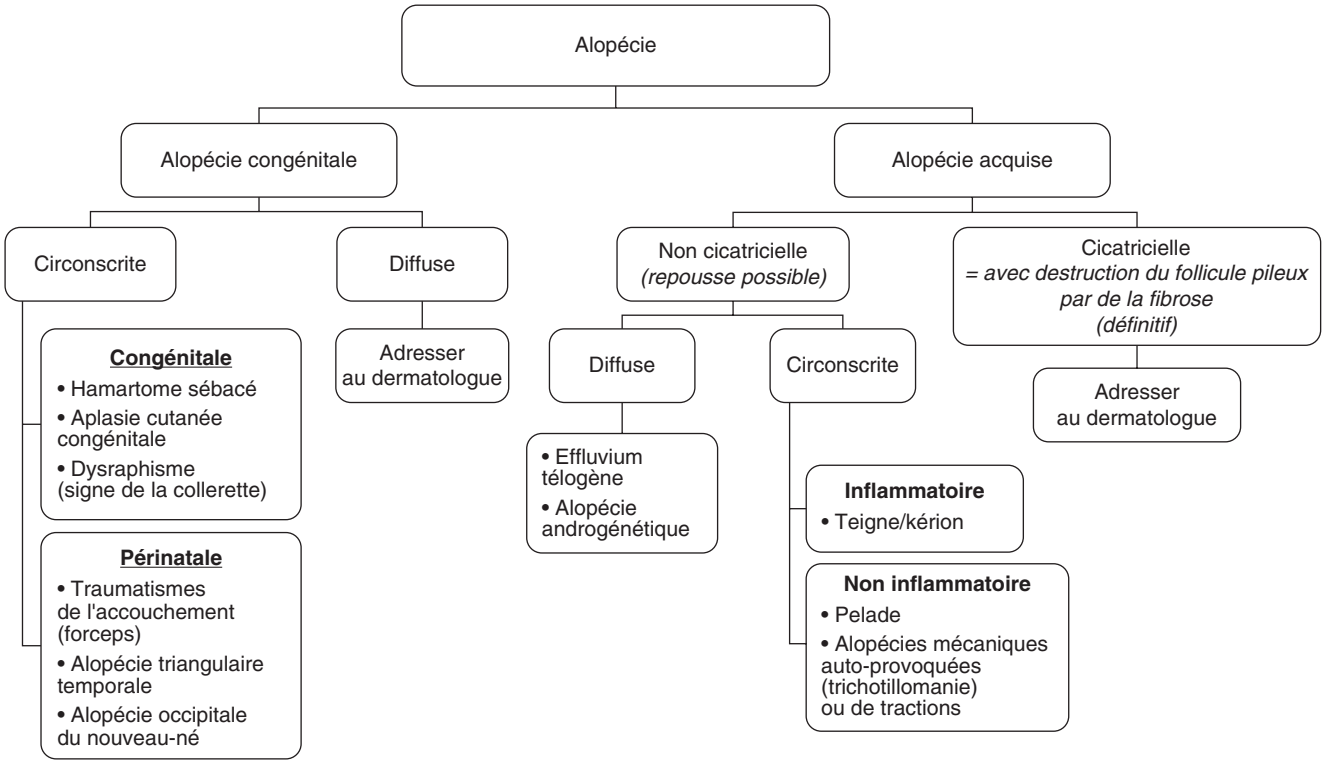


Fig. 13.8 Algorithme diagnostique et de prise en charge d'une alopécie chez l'enfant.

(chute de tous les poils du corps). Les plaques de pelade sont bien limitées, rondes ou ovales, asymptomatiques, et le cuir chevelu sous-jacent est sain et lisse.

La pelade est multifactorielle, son association à d'autres maladies auto-immunes reste exceptionnelle et ne justifie donc pas de bilan biologique systématique. La composante psychogène est discutée. Son évolution est imprévisible, mais la précocité d'apparition, la progression rapide, le caractère étendu, la forme ophiasique (atteinte de la région occipitale) ou l'atteinte des ongles (aspect grésé ou ponctuations unguéales par exemple) sont autant de facteurs péjoratifs à rechercher.

Les traitements de référence sont les dermocorticoïdes (niveau fort ou très fort), en se méfiant de l'hypertrichose faciale iatrogène. Les corticoïdes intralésionnels sont à réserver au grand enfant. En cas de pelade sévère évolutive et récente, un traitement systémique par corticoïdes ou méthotrexate peut être proposé, en particulier chez l'adolescent, lorsque le vécu est difficile. Ce traitement doit être mis en balance avec le risque de rechute à l'arrêt. Une perruque ou postiche peut être prescrite, en plus du soutien psychologique.

Teigne et kérion

Le diagnostic de teigne est clinique devant des plaques alopéciques érythématosquameuses, uniques ou multiples, plus ou moins grandes, d'évolution centrifuge (fig. 13.10). Les cheveux envahis par le dermatophyte se cassent facilement, d'où la chute. Toutefois, une culture est indispensable afin de préciser l'origine anthropophile, zoophile ou tellurique du dermatophyte. L'inflammation du cuir chevelu sous-jacent est d'intensité variable, allant de formes pauci-inflammatoires, mimant une simple dermite séborrhéique, à des teignes très inflammatoires et pustuleuses, appelées kérions (fig. 13.11), prises volontiers pour des abcès bactériens avec des mises à plats itératives infructueuses.



Fig. 13.10 Teigne en plaque unique.

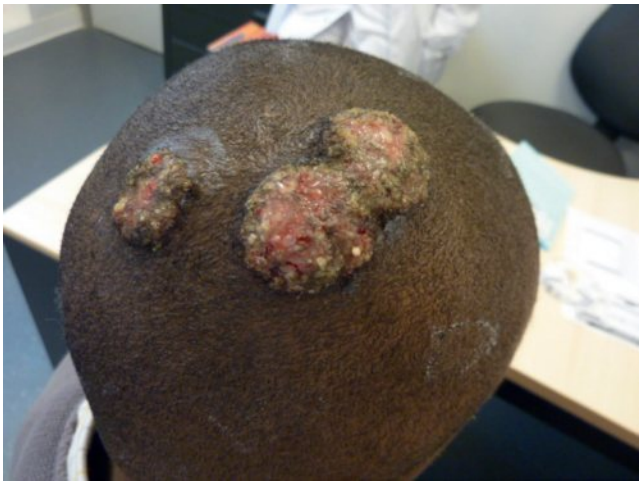


Fig. 13.11 Kérions avec 3 importantes masses inflammatoires pustuleuses.

Les antifongiques topiques ne sont prescrits qu'à titre adjuvant pour diminuer la contagiosité. Il faut privilégier un traitement par griséofulvine *per os*, 10 à 20 mg/kg/j en 2 prises avec un aliment gras pour augmenter l'absorption, pour minimum 6 semaines de traitement (et au moins 2 semaines après guérison clinique). Et bien que la griséofulvine puisse entraîner agranulocytose ou cytolyse hépatique, ces effets sont rares chez l'enfant et ne nécessitent pas de bilan biologique systématique, sauf chez les patients à risque ou lors d'un traitement prolongé. Peignes, brosses et couvre-chefs seront régulièrement désinfectés et ne doivent pas être partagés. Il n'y a pas d'éviction scolaire « si présentation d'un certificat médical attestant d'une consultation et de la prescription d'un traitement adapté ».

Alopécies mécaniques auto-provoquées (trichotillomanie) et alopécie de traction

- La trichotillomanie est le fait d'arracher, tirailler, briser ou tordre ses propres cheveux, de manière consciente ou non. Les plaques ont des contours irréguliers et souvent géométriques et les cheveux sont cassés à des hauteurs différentes. Chez l'enfant, elle est considérée comme une habitude innocente ou un tic, un peu comme l'habitude de se ronger les ongles, voire s'apparente à un rite d'endormissement. Chez l'adolescent, il peut s'agir d'un trouble obsessionnel compulsif.
- L'alopécie de traction survient lors de coiffures serrées et prolongées, comme les queues-de-cheval, chignons et nattes tirées.

Les **alopécies cicatricielles**, avec destruction définitive du follicule pileux par la fibrose, sont rares chez l'enfant et nécessitent un avis spécialisé et souvent une biopsie cutanée.

Alopécies diffuses acquises

L'effluvium télogène est une chute de cheveux aiguë, massive et diffuse, due à une désorganisation du cycle pilaire, avec passage prématuré des cheveux de la phase anagène (phase de croissance) à la phase télogène (repos). À la traction (*pull test*), de nombreux cheveux tombent facilement. Elle survient plusieurs semaines après un évènement déclencheur stressant, comme une intervention chirurgicale, une forte fièvre, un accident ou un stress psychologique. Les causes à éliminer sont une anémie ferriprive, une dysthyroïdie, une malnutrition, une malabsorption, un régime très restrictif, ainsi que certains médicaments. La chute peut être impressionnante, mais il faut rassurer les patients car la repousse est constante en 6 mois. En l'absence de cause évidente, le bilan proposé contiendra NFS, ferritinémie et TSH. Enfin, le contexte permet d'éliminer rapidement un effluvium anagène massif par cytotoxicité d'une chimiothérapie.

Alopécies localisées congénitales et périnatales

- **L'hamartome sébacé de Jadassohn**, placard papuleux jaune orangé, plus ou moins linéaire, est la lésion congénitale associée à une alopécie la plus fréquente.
- **L'aplasie cutanée congénitale** est l'absence de peau à la naissance. L'évolution se fait vers la guérison spontanée, avec cicatrice atrophique, parfois *in utero*. Elle est souvent localisée au vertex. La présence du « signe du collier » (couronne ou touffe de cheveux plus épais, plus foncés ou plus longs), surtout si la lésion se situe sur la ligne médiane, doit faire éliminer un dysraphisme occulte par une IRM avant tout geste chirurgical !
- **L'alopécie occipitale physiologique du nouveau-né** est liée à la synchronisation périnatale des cycles pilaires. Le frottement de la tête sur l'oreiller, fréquemment incriminé par les parents, ne fait qu'accélérer cette chute physiologique !
- **L'alopécie mécanique liée au traumatisme de l'accouchement :** l'instrumentation obstétricale (forceps, ventouse), voire l'ischémie par la pression de la tête contre le bassin maternel, peut induire une alopécie transitoire.
- **La dermite séborrhéique** du nourrisson peut également être à l'origine d'une alopécie inflammatoire transitoire dans les zones séborrhéiques du cuir chevelu. Si cette alopécie devient définitive, il faut penser à l'incontinentia pigmenti, réinterroger les parents sur la présence initiale de vésicules et rechercher une dermatose blaschkoïde hyper ou hypopigmentée de l'enfant plus âgé.

Devant une alopécie

Quand biopsier ?
Devant une alopécie inflammatoire cicatricielle.

Quand demander un bilan biologique et lequel ?
Devant un effluvium télogène aigu sans cause évidente à l'interrogatoire (NFS, ferritinémie et TSH).

Dermites du siège du nourrisson

Annabel Maruani, Sarah Ventéjou

Les dermites du siège du nourrisson sont très fréquentes. Leur prévalence, qui a diminué ces 20 dernières années en France, varie au cours du temps selon les modes d'utilisation des produits d'hygiène, d'où la responsabilité des médecins dans la diffusion d'une information de qualité.

Dans la majorité des cas, les dermites du siège du nourrisson sont dues à la macération. La présentation clinique des dermites du siège par macération peut être polymorphe.

Des maladies inflammatoires, prolifératives ou carentielles, peuvent aussi se manifester, voire être révélées par une dermite du siège. Il est important de penser à remettre en cause le diagnostic de dermite du siège par macération en cas de présentation atypique ou d'absence de guérison malgré des soins bien conduits.

Dermites du siège par macération et irritation

Les facteurs en cause dans ces dermites du siège sont la macération et l'irritation, liées au contact prolongé de la peau avec les couches souillées d'urines ou de selles, et aux produits irritants qui fragilisent la peau. Les mécanismes sont incomplètement compris et comprennent l'augmentation de la perméabilité cutanée par l'humidité prolongée, l'action de l'uréase fécale sur l'urée (production d'ammoniaque, augmentation du pH local), l'action toxique des enzymes fécales (protéases et lipases). La colonisation par des bactéries ou des levures peut survenir dans un second temps.

Les dermites du siège par macération/irritation sont favorisées par les selles fréquentes (épisodes diarrhéiques), par une hygiène médiocre et des changes peu fréquents, les couches peu absorbantes (lavables notamment), et par l'utilisation de produits irritants. Certaines conditions les favoriseraient aussi, sans que l'explication scientifique soit bien comprise : poussées dentaires, pics fébriles.

Le diagnostic de dermite du siège par macération/irritation est clinique. Ces dermites ne sont jamais fébriles, sauf en cas d'infection associée. Elles peuvent se présenter sous la forme d'une dermite érythémateuse, papuleuse, érosive ou nodulaire. Ces différentes formes partagent des caractéristiques histopathologiques communes, avec un aspect peu spécifique.

Dermite érythémateuse

La présentation clinique la plus classique des dermites par macération est un érythème en nappe sur les zones convexes du siège, épargnant initialement les plis. Lorsque le nourrisson est allongé, les cuisses relevées, l'érythème prend une forme de « W », d'où le terme « érythème en W ». L'érythème s'étend secondairement à l'ensemble du siège.

Dermite érosive ou papulo-érosive

À un stade plus avancé ou dans une forme plus bruyante, la macération et l'irritation se traduisent par une dermite associant une nappe érythémateuse et des petites papules s'érodant rapidement (fig. 13.12). Les soins peuvent être douloureux à ce stade. Cette forme était anciennement appelée « dermite syphiloïde de Sevestre et Jacquet ».



Fig. 13.12 Dermite par macération/irritation érosive.

Dermite papuleuse ou papules pseudo-verruqueuses

Cette forme est caractérisée par la présence, strictement sous la zone des couches, de petites élevures fermes (papules), parfois ombiliquées, indolores, ressemblant à des molluscum contagiosum ou à de petites verrues. Le diagnostic différentiel est les condylomes, qui sont de disposition plus périorificielle. Ces papules sont également décrites sur les zones de stomies qui macèrent.

Dermite nodulaire ou granulomes glutéaux infantiles

La forme nodulaire est caractérisée par l'apparition, sous la zone de la couche, d'élevures fermes (une à quelques-unes), de taille centimétrique (nodules), indolores, parfois inflammatoires. Ces nodules, décrits comme des « granulomes glutéaux infantiles », sont dus à une macération forte/une occlusion.

Soins d'hygiène du siège (encadré 13.6)

Le traitement consiste d'abord à supprimer la cause si possible et à appliquer des soins locaux adaptés. Les parents, qui ressentent souvent une culpabilité face à ces dermites, donnent parfois des soins d'hygiène excessifs, multiplient l'application de topiques et finalement aggravent l'irritation. Il est donc essentiel de les rassurer, d'en appeler à leur patience et de leur donner des consignes claires sur les soins d'hygiène.

Dermites du siège de cause infectieuse

Mycoses du siège

Les dermites du siège de cause fongique sont causées initialement par la macération, responsable d'une colonisation puis d'une surinfection à levures (*Candida albicans* surtout). L'aspect clinique est celui d'un érythème du fond des plis (fig. 13.13), contrairement aux dermites par macération/irritation qui atteignent les zones convexes. Le fond du pli peut être rouge vif, voire fissuré, et est parfois recouvert d'un enduit blanchâtre, avec la présence éventuelle de petites pustules périphériques. Un muguet buccal peut être associé, en particulier chez un enfant ayant reçu des antibiotiques par voie systémique. Le traitement consiste en un antifongique local (dérivé imidazolé, ciclopirox) pendant 2 à 4 semaines, en plus des soins d'hygiène sus-cités. Un traitement antifongique par voie orale doit être associé en cas de candidose bipolaire, avec suspicion d'atteinte œsophagienne.

Encadré 13.6 Soins d'hygiène du siège

- Soigner une cause éventuelle (diarrhée)
- Supprimer les facteurs favorisants (couches peu absorbantes p. ex.)
- Éviter les produits irritants (lingettes, etc.)
- Changer les couches > 6 fois/j (> 8 fois/j si les couches sont peu absorbantes)
- Faire une toilette 1 fois/j le matin **et** après chaque selle avec un syndet (*synthetic detergent*) doux (détergent sans savon, huile lavante), puis rincer et sécher
- Ne pas utiliser de liniment oléocalcaire systématiquement pour la toilette
- Appliquer une crème isolante (avec cuivre et zinc éventuellement) 2 fois/j
- Appliquer un dermocorticoïde 1 fois/j pendant 5 jours en cas de dermite nodulaire



Fig. 13.13 Mycose du siège.

Les dermites du siège par macération/irritation atteignent d'abord les zones convexes, la mycose du siège atteint d'abord les plis.

Anite streptococcique

L'anite streptococcique se manifeste par un érythème périanal et souvent des petites fissures périanales. Elle est favorisée par la constipation. Une fièvre, parfois élevée, est inconstamment présente. L'examen bactériologique (écouvillon) met en évidence un streptocoque pyogenes. Le traitement comporte une antibiothérapie orale adaptée (amoxicilline pendant 8 à 10 jours), des soins d'hygiène adaptés et le traitement éventuel de la constipation.

Dermites du siège de mécanisme inflammatoire

Dermite séborrhéique

La dermite séborrhéique du siège est généralement associée à une atteinte du cuir chevelu, parfois de l'ombilic et des creux axillaires. Elle est précoce, débutant dans les 3 premiers mois de vie. Le fond des plis est occupé par des

plaques érythémateuses bien délimitées, recouvertes de squames grasses. L'érythème peut se généraliser (érythrodermie de Leiner-Moussous), forme devenue très rare. Le traitement repose sur les soins d'hygiène sus-cités, et parfois des antifongiques ou corticoïdes locaux.

Psoriasis du siège

Le psoriasis du siège (« psoriasis des langes ») se caractérise par d'épaisses plaques érythématosquameuses qui confluent et englobent toute la région périnéale, abdominale inférieure et la racine des cuisses, dépassant la zone recouverte par la couche (fig. 13.14). Inconstamment, on trouve d'autres lésions de psoriasis (plaques sur le corps, le cuir chevelu, atteinte unguéale). Le traitement repose sur les soins d'hygiène sus-cités et l'application de dermocorticoïdes par cures. Le psoriasis du siège persiste souvent plusieurs semaines, et peut se surinfecter à *Candida*.



Fig. 13.14 Psoriasis du siège.

Eczéma

L'eczéma du siège peut correspondre à un eczéma de contact ou à une dermatite atopique. L'eczéma de contact est dû à une sensibilisation du nourrisson à un agent exogène, souvent un constituant des couches ; la localisation bien délimitée de l'eczéma au départ (en regard de l'élastique de la couche par exemple) permet d'orienter vers la cause. Le traitement comprend le changement de couches (des patch-tests peuvent être utiles pour trouver l'allergène en cause), et l'application de dermocorticoïdes. L'eczéma du siège au cours de la dermatite atopique s'associe à d'autres signes d'atopie (atteinte des joues, du corps), et se traite par dermocorticoïdes et émollients.

Dermites du siège associées à une maladie générale

Acrodermatite entéropathique

L'acrodermatite entéropathique est une maladie génétique autosomique récessive portant sur une anomalie du transporteur intestinal du zinc, responsable d'une carence en zinc par défaut d'absorption intestinale. Elle se révèle souvent après le sevrage au lait maternel. Elle se caractérise par des lésions inflammatoires et desquamatives du siège et autour de la bouche, sur le menton, le cou (fig. 13.15). Le diagnostic différentiel est l'impétigo. Dans les formes non traitées, d'autres manifestations surviennent (alopécie, diarrhée, troubles neuropsychiatriques, etc.). La pseudo-acrodermatite entéropathique constitue le même tableau clinique, mais est liée à un défaut d'apport en zinc. Dans les deux cas, le diagnostic de certitude est porté sur la baisse du taux sérique de zinc. La supplémentation en zinc par voie orale fait disparaître les lésions, en quelques jours, et doit être prescrite dès qu'il y a une suspicion clinique.



Fig. 13.15 Acrodermatite entéropathique.

Histiocytose langerhansienne

Une dermite du siège se présentant comme de petites papules érythémateuses ou violacées sur fond érythémateux, avec une topographie « en maillot » (pli interfessier, périnée, plis inguinaux, plis axillaires) doit faire évoquer l'histiocytose langerhansienne. Une atteinte des plis rétro-auriculaires, du cuir chevelu et du tronc peut se voir. Une biopsie cutanée est nécessaire pour faire le diagnostic, montrant un infiltrat dermique de cellules histiocytaires CD1+ (fig. 13.16). Des explorations complémentaires doivent être faites en cas d'histiocytose langerhansienne confirmée, pour en apprécier l'extension, et l'enfant doit être confié à un centre compétent.

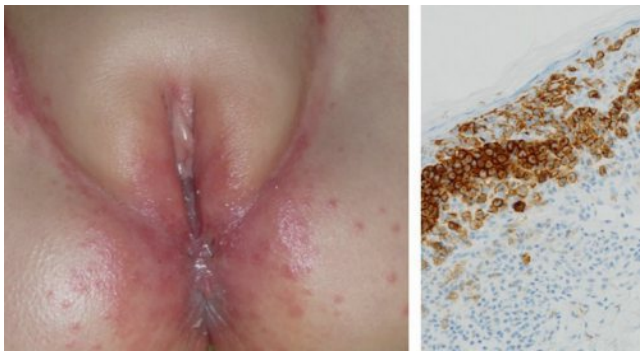


Fig. 13.16 Histiocytose langerhansienne (aspects clinique et histopathologique).

Toute dermite du siège cliniquement atypique ou d'évolution prolongée doit remettre en cause le diagnostic et éventuellement faire l'objet d'examens complémentaires.

Dermatite atopique

Sarah Ventéjou, Gérard Lorette

La dermatite atopique est une dermatose inflammatoire évoluant par poussées et survenant sur un terrain particulier d'hyper-réactivité immunologique vis-à-vis d'antigènes de l'environnement avec production augmentée d'IgE. Elle est fréquente, touchant 10 à 20 % des enfants, elle est plus répandue dans les pays les plus développés économiquement. Dans une grande partie des cas, la dermatose va s'atténuer progressivement et disparaître temporairement ou définitivement ; dans les autres cas, elle va devenir chronique à l'adolescence et à l'âge adulte et souvent s'accompagner d'autres manifestations atopiques : asthme et rhinite saisonnière.

Manifestations cliniques

Les premières manifestations sont souvent discrètes : un érythème orangé, finement squameux (fig. 13.17) des convexités du visage, du cou, ou des membres, débutant vers 3 à 6 mois à la période où l'enfant commence à pouvoir manifester un grattage. La peau est souvent plus sèche et squameuse que ce qui est habituel à cet âge. En l'absence de traitement, des poussées plus inflammatoires, érythémateuses, parfois suintantes vont se succéder sur le front, les joues, le menton, respectant le centre du visage, et les plis (cou, pli des coudes, creux poplités [fig. 13.18], poignets [fig. 13.19], attache du lobule des oreilles) à l'exception des creux axillaires.

Chez l'enfant plus grand, si les lésions persistent, les poussées sont plus difficiles à individualiser, la topographie est plus diffuse, la peau atteinte est épaissie, hyperkératosique, lichénifiée, hyperpigmentée, souvent surinfectée. Le prurit est intense. Chez l'adolescent ou l'adulte, les lésions peuvent devenir chroniques, très prurigineuses, peu ou pas suintantes, diffuses ou bien touchent préférentiellement certaines localisations où elles sont particulièrement tenaces : dessus des mains (fig. 13.20), plis des coudes et creux poplités (fig. 13.21), mamelons, paupières, visage et cou. Elles prennent parfois un aspect clinique particulier : prurigo, eczéma nummulaire sur le tronc ou les membres.



Fig. 13.17 Dermatite atopique débutante : plaques orangées squameuses du cou.



Fig. 13.18 Lésions poplitées de dermatite atopique.



Fig. 13.19 Dermatite atopique : atteinte du poignet.

La présentation clinique peut être atypique, dans ces cas, et rarement dans la pratique quotidienne, on peut s'aider d'un score diagnostique (UK Working Party, critères de Hanifin et Rajka) ; de même, il existe des scores évolutifs (en particulier le SCORAD) pour suivre les effets des traitements.

L'examen de l'enfant atopique doit être particulièrement minutieux et être l'occasion d'explications aux parents. L'interrogatoire permet de connaître les antécédents atopiques familiaux : dermatite atopique, asthme, rhinite saisonnière ainsi que les traitements entrepris, leurs effets, le



Fig. 13.20 **Dermatite atopique : atteinte chronique, lichénifiée, du poignet chez un adolescent.**

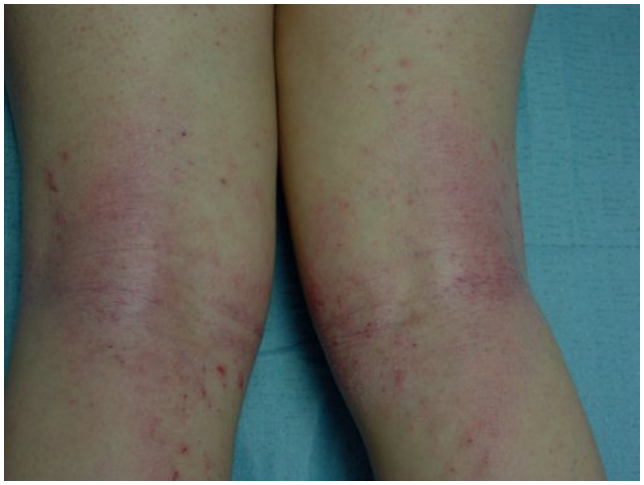


Fig. 13.21 **Dermatite atopique : atteinte lichénifiée, chronique des creux poplités chez un adolescent.**

retentissement de la dermatose sur la vie de l'enfant et sur la vie familiale. C'est l'occasion d'apprécier les connaissances vraies ou fausses de l'entourage sur la maladie, et l'existence éventuelle d'une corticophobie.

Évolution

L'évolution se fait au début par poussées, très sensibles aux dermocorticoïdes, une régression spontanée survient souvent avant l'âge de 4 ou 5 ans, avec une rechute possible à la puberté ou à l'âge adulte.

Il existe des formes graves par l'étendue des lésions, leur répétition, ou la résistance aux traitements, elles sont parfois précoces ; elles nécessitent une prise en charge spécialisée après avoir vérifié qu'il n'y a pas d'erreur diagnostique ou thérapeutique.

Une surinfection est fréquente sous forme d'impétigo ou sous un aspect de vésicules diffuses ou par une résistance au traitement. Une infection herpétique diffuse se manifeste aussi par des vésicules ou des érosions souvent peu caractéristiques ; la diffusion cutanée d'une primo-infection herpétique au cours d'une poussée d'eczéma peut être responsable d'un tableau très grave de maladie de Kaposi-Juliusberg avec des grosses vésicules d'herpès principalement groupées sur les zones découvertes ; un prélèvement cutané est réalisé à la recherche d'une contamination herpétique, et un traitement antiherpétique par voie générale est institué sans attendre. La survenue de lésions de molluscum contagiosum est beaucoup plus fréquente chez les atopiques.

Chez le grand enfant, l'adolescent ou l'adulte, le grattage est responsable de lichénifications. Des taches achromiques secondaires sont possibles. Dans certains cas l'évolution est continue, sévère, parfois érythrodermique.

D'autres manifestations du terrain atopique peuvent survenir au fil du temps : asthme, rhinite saisonnière, c'est la marche atopique ; la dermatite atopique est souvent la première manifestation. D'autres manifestations allergiques, avec leurs traductions cliniques particulières, peuvent être associées : eczéma de contact, allergie alimentaire.

Diagnostic différentiel

- La gale, souvent eczématisée, est le principal diagnostic différentiel quel que soit l'âge ; un diagnostic erroné, la prescription de dermocorticoïdes sont responsables de gales traînantes, transmises à l'entourage, voire de survenue d'une gale croûteuse dite norvégienne, extrêmement contagieuse.
- La dermite séborrhéique bipolaire, le psoriasis, une érythrodermie sont parfois difficiles à différencier. Un aspect de dermatite atopique, souvent atypique, peut être trouvé au cours des ichtyoses et de certains déficits immunitaires congénitaux.
- Une dermatite atopique résistant au traitement doit faire discuter en priorité une erreur de diagnostic, une insuffisance de traitement, une surinfection méconnue, un eczéma de contact surajouté (y compris à un traitement topique utilisé).

Physiopathologie

Les enfants atopiques ont souvent des parents proches atteints de dermatite atopique ou ayant d'autres manifestations atopiques, ils ont une peau particulière : sèche, squameuse, prurigineuse. Ils ont en outre des manifestations cliniques reconnaissables en dehors de l'eczéma : double repli infra-orbital, pâleur cutanée, xérose, dartres (pityriasis alba), kératose pilaire, hyperstriation des paumes et des plantes, fissuration de l'attache du lobule des oreilles, chéilite sèche, intolérance au contact avec la laine, etc. Un certain nombre a une anomalie constitutive de la couche cornée qui entraîne un trouble de la barrière cutanée (liée en particulier pour certains à une mutation du gène de la filaggrine), ce qui rend la peau plus perméable aux allergènes communs de l'environnement et favorise la perte d'eau transépidermique. Les mécanismes de ces troubles de la barrière cutanée ne sont pas encore tous connus. Les bactéries naturellement présentes sur la peau, constituant le microbiote cutané, ont un rôle protecteur déterminant, le microbiote digestif également. On connaît encore mal dans le détail les répercussions de la constitution du microbiote, mais sa diversification est essentielle. La théorie hygiéniste considère qu'un environnement hygiénique trop

rigoureux dans la petite enfance favorise la survenue d'une dermatite atopique, mais aussi d'autres affections immunitaires. *Staphylococcus aureus* est anormalement présent sur la peau atteinte, mais aussi sur la peau saine et pathologique des atopiques. Ils ont également un terrain immunitaire très réactif aux stimulations antigéniques, celles-ci sont favorisées par les défauts de la barrière cutanée. Du point de vue biologique, ils ont souvent une augmentation des IgE totales dans le sang ; dans les formes les plus graves, les taux d'IgE totales peuvent devenir très importants (ou à l'inverse, rarement, être normaux ou particulièrement bas dans ces formes graves). Il existe souvent une hyperéosinophilie sanguine.

Traitement

Il n'y a pas d'explorations biologiques à envisager de façon systématique.

La maladie doit être expliquée aux parents, il faut évaluer l'impact sur la vie de l'enfant et sur la vie familiale ; une éducation thérapeutique (école de l'atopie) peut être proposée. L'allaitement maternel ne prévient pas la dermatite topique. Des tests allergologiques systématiques, ou la prescription préventive d'un régime alimentaire ou d'évictions ne sont pas indiqués. Il faut tenir compte d'une corticophobie fréquente. L'intérêt ou non d'un traitement anti-inflammatoire d'entretien entre les poussées fait encore l'objet de débats. Les conditions de l'hygiène cutanée méritent d'être discutées avec les parents.

La corticothérapie locale et l'hydratation cutanée constituent la base du traitement. Renforcer la barrière cutanée et traiter précocement les poussées inflammatoires ont un rôle protecteur vis-à-vis des poussées ultérieures.

On utilise souvent une crème corticoïde d'action anti-inflammatoire forte sur les lésions du corps et une crème corticoïde d'activité anti-inflammatoire modérée sur les lésions du visage, 2 fois/j, pendant 10 jours, avec une interruption sans dégression progressive. Le traitement est renouvelé au début de chaque poussée. On contrôle périodiquement, de façon rétrospective, les quantités de dermocorticoïdes utilisées et la fréquence des poussées.

Sur les zones lichénifiées, le dermocorticoïde crème peut être remplacé par la forme pommade. Des topiques émollients sont appliqués 1 à 2 fois/j sur les zones de peau sèche, en dehors des poussées inflammatoires.

Une antibiothérapie générale n'est pas indiquée en dehors d'une impétigination étendue ; dans ce cas, elle doit être de durée brève afin de ne pas créer de résistance. Pour la même raison, il n'y a pas d'indication à une antibiothérapie locale.

Les immunosuppresseurs systémiques sont réservés à des formes graves, le plus souvent chez le grand enfant, l'adolescent ou l'adulte. Des évolutions thérapeutiques sont en préparation, en particulier pour les formes les plus graves : le dupilumab est un anticorps monoclonal contre la sous-unité alpha du récepteur de l'IL-4.

En cas d'échec du traitement, il faut chercher une erreur diagnostique, en particulier une gale méconnue, une infection cutanée non reconnue, une allergie de contact (y compris à un des traitements utilisés), un déficit immunitaire, une allergie alimentaire associée (surtout s'il y a des symptômes digestifs), une résistance des parents à l'utilisation des dermocorticoïdes aboutissant à un traitement insuffisant.

Psoriasis

Emmanuel Mahé

Le psoriasis touche près de 1 % des enfants, dès les premiers mois de vie. La forme clinique la plus fréquente est la forme en plaques. Bien que bénin, son retentissement social peut être majeur si la maladie est mal expliquée, ou insuffisamment traitée. Les traitements locaux doivent toujours être utilisés en 1re intention. Dans les formes sévères, la mise en place de traitements généraux ne doit pas être retardée.

Physiopathologie

Le psoriasis est une maladie inflammatoire avec prolifération kératinocytaire anormale mettant en jeu des facteurs génétiques, immunologiques et environnementaux.

Les formes familiales sont d'autant plus fréquentes que le début de la maladie est précoce. Plusieurs loci et gènes de prédisposition ont été identifiés comme impliqués dans la genèse du psoriasis ou de certaines de ses formes.

Le psoriasis est considéré comme une maladie auto-immune. Des lymphocytes T préactivés reconnaîtraient un antigène kératinocytaire, l'activation lymphocytaire aboutit à la production de cytokines favorisant la prolifération kératinocytaire. Ces différentes cytokines ont une importance pratique puisqu'elles sont l'objet de développement de thérapeutiques « ciblées ».

Les facteurs environnementaux sont essentiels dans la genèse des poussées de psoriasis telles qu'infections (streptocoque), inflammations (Kawasaki), psychisme (stress), traumatismes (phénomène de Kœbner), médicaments (lithium, bêtabloquants, etc.) ou hormones (puberté, etc.).

Épidémiologie

Prévalence, incidence

En Europe, la prévalence cumulée du psoriasis est évaluée à 0,5–0,7 % tous âges confondus, avec une augmentation linéaire de la prévalence avec l'âge. Il existe une petite prédominance féminine témoin d'un début plus précoce du psoriasis chez les jeunes filles. Il est noté une augmentation progressive de l'incidence du psoriasis depuis 40 ans chez les jeunes Américains, comme déjà observé chez l'adulte, sans que l'on ait d'explications.

Comorbidités

Récemment, le lien entre psoriasis et obésité a été mis en évidence. La fréquence de l'obésité est plus importante chez les enfants psoriasiques, et le psoriasis est aussi plus sévère en cas d'obésité.

Les troubles anxiodépressifs, les troubles de la concentration semblent aussi plus fréquents chez l'enfant psoriasique.

Aspects cliniques

La lésion élémentaire est une plaque squameuse, à squames épaisses « psoriasiformes », bien limitée, touchant de façon symétrique les zones « bastions » (coudes, genoux, cuir chevelu, sacrum). Dans les formes précoces, les plaques peuvent être plus petites et les squames plus fines, pouvant prendre un aspect volontiers trompeur d'eczéma.

Trois formes cliques prédominent chez l'enfant : psoriasis en plaques, des langes, et en gouttes. Les principaux diagnostics différentiels sont détaillés dans le tableau 13.1, en fonction des formes cliniques.

Psoriasis en plaques

C'est la forme la plus fréquente. Seulement 50 % des psoriasis de l'enfant ont cet aspect contre 80 % chez l'adulte. Sa fréquence augmente avec l'âge : rare chez le nourrisson, fréquent chez l'adolescent. Il touche de façon symétrique les zones bastions, mais peut être diffus (fig. 13.22). L'atteinte du cuir chevelu est très fréquente et est la principale forme clinique en consultation de ville.

Psoriasis des langes

Il touche préférentiellement le nourrisson. Il débute dans les plis et peut diffuser sur toute la zone des couches. L'aspect typique est celui d'un érythème fessier bien limité, vernissé, peu squameux, prédominant sur les convexités.

Psoriasis en gouttes

Il est plus fréquent chez l'enfant que chez l'adulte. Ce serait la première manifestation chez un tiers des enfants. C'est un psoriasis éruptif qui peut secondairement se chroniciser. Il est constitué de petites lésions (< 1 cm) prédominant sur le tronc et la racine des membres. Il disparaît spontanément dans 50 % des cas en quelques mois. Il succède fréquemment à une infection à streptocoque surtout à type d'angine, mais aussi de vulvite ou d'anite qu'il faudra traiter.

Tableau 13.1 **Diagnostics différentiels des principales formes cliniques de psoriasis.**

Psoriasis	Diagnostics différentiels
En plaques	Dermatite atopique, lichen plan, teigne
En gouttes	Parapsoriasis, pityriasis rosé de Gibert, toxidermies
Des langes	Tous les érythèmes fessiers
Palmoplantaire	Kératodermies congénitales, eczéma chronique des mains, teigne
Du cuir chevelu	Teigne, dermatite séborrhéique
Unguéal	Mycoses, lichen plan, traumatismes chroniques



Fig. 13.22 **Psoriasis en plaques.**

Autres formes cliniques

Le psoriasis palmoplantaire en plaques ou pustuleux est observé chez l'enfant d'âge moyen. Il a un retentissement important pouvant entraîner des difficultés à l'écriture, l'apprentissage de la marche, et au sport. Son traitement est difficile.

Toutes les formes cliniques peuvent s'observer chez l'enfant : psoriasis annulaire, linéaire, érythrodermique ou pustuleux.

Atteinte extra-cutanée

Un tiers des enfants a une atteinte unguéale principalement à type de ponctuations en dé à coudre, d'onycholyses distales et de taches saumonées. L'atteinte linguale touche moins de 10 % des enfants, elle est principalement de type « langue géographique ». Enfin, le rhumatisme psoriasique touche moins de 5 % des enfants.

Devenir de l'enfant psoriasique

Les données quant au devenir de l'enfant sont rassurantes. Un enfant psoriasique aura toute sa vie une prédisposition à développer cette maladie mais il n'a pas plus de risque qu'en cas de début tardif d'avoir un psoriasis sévère, un rhumatisme psoriasique, des comorbidités cardio-métaboliques, ou un problème d'insertion sociale.

Prise en charge

Dans la majorité des cas, la maladie est bénigne avec un retentissement esthétique et donc social. L'objectif du traitement n'est pas de guérir la maladie, mais de la rendre acceptable pour l'enfant, c'est-à-dire lui autoriser une vie la plus normale possible, éviter les moqueries, pouvoir écrire, aller à la piscine, etc. Ainsi, un psoriasis du visage doit être blanchi alors que l'objectif thérapeutique dans un psoriasis en gouttes aigu chez un enfant en bas âge peut être plus modeste.

Éducation thérapeutique

La première phase de la prise en charge est « l'éducation thérapeutique » : expliquer la maladie, son devenir, les moyens thérapeutiques en essayant de personnaliser la prise en charge en fonction des souffrances de l'enfant.

Thérapeutiques

Elles s'appuient sur les traitements locaux ou généraux.

Traitements locaux

Le traitement local est toujours indispensable. Il permet souvent de contrôler les formes localisées et est un complément aux traitements généraux.

L'utilisation d'un émollient est, dans tous les cas, très utile. Elle permet d'éliminer les squames et améliore l'aspect cosmétique. Sur des lésions plus kératosiques, l'adjonction d'urée (10 %) ou d'acide salicylique (3–10 % – contre-indiqué avant 2 ans) permet de réduire l'hyperkératose.

Les dermocorticoïdes sont le traitement de référence. Il faudra débuter avec des corticoïdes forts ou très forts. Le traitement « d'attaque » est à maintenir jusqu'à blanchiment total des lésions avant de débuter une décroissance très progressive sur plusieurs mois.

Les dérivés de la vitamine D en association avec la bétaméthasone (hors AMM) sont très utilisés, selon les mêmes modalités que la corticothérapie locale.

La galénique de ces produits doit être adaptée à la forme clinique et à la localisation. Les plaques épaisses sont traitées par des pommades, les moins squameuses ou les plis par des crèmes ou gels ; un shampoing ou une lotion sont préférés pour le cuir chevelu.

Traitements systémiques

Leur utilisation doit être réservée aux formes sévères (retentissent clinique ou sur la qualité de vie) ou résistantes aux traitements locaux. Aujourd'hui, nous possédons un arsenal « riche » : photothérapies, acitrétine, méthotrexate (hors AMM), ciclosporine, et biothérapies (étanercept, adalimumab, ustékinumab) qui nous permet d'être très optimistes quant au contrôle de tous les psoriasis chez l'enfant. Ces traitements sont réservés aux centres spécialités ayant l'habitude de les manier.

Conclusion

Le psoriasis est une maladie chronique à fort impact physique, psychologique et social. Savoir le reconnaître est important ce d'autant que nous avons, aujourd'hui, un arsenal de traitements locaux et généraux qui permettent de contrôler tous les psoriasis.

Angiomes

Annabel Maruani, Sophie Leducq

Les angiomes, ou anomalies vasculaires, constituent un groupe hétérogène d'entités que l'on distingue en tumeurs vasculaires d'une part, malformations vasculaires d'autre part (fig. 13.23). D'un point de vue physiopathologique, les tumeurs vasculaires résultent d'une hyperplasie cellulaire, alors que les malformations vasculaires sont faites de vaisseaux malformés présents dès la naissance, même s'ils ne sont pas toujours apparents à ce moment-là.

Tumeurs vasculaires cutanées

Les tumeurs vasculaires cutanées incluent les tumeurs bénignes, l'hémangiome infantile étant de loin la plus fréquente, les tumeurs de malignité intermédiaire, dites « borderline », et les tumeurs malignes.

Tumeurs vasculaires cutanées bénignes

Hémangiomes infantiles

La prévalence des hémangiomes infantiles est estimée entre 5 et 10 % des nourrissons, 20 % des prématurés. Il peut être très superficiel, tubéreux et rouge vif (fig. 13.24), plus profond (hypodermique), se présentant comme une tuméfaction vascularisée, assez ferme, sous une peau normale ou télangiectasique (fig. 13.25) ou mixte. La distribution peut se faire sur tout le tégument. Sa physiopathologie est débattue, mais des données incriminent un stress hypoxique anté ou périnatal.



Fig. 13.24 Hémangiome infantile superficiel.

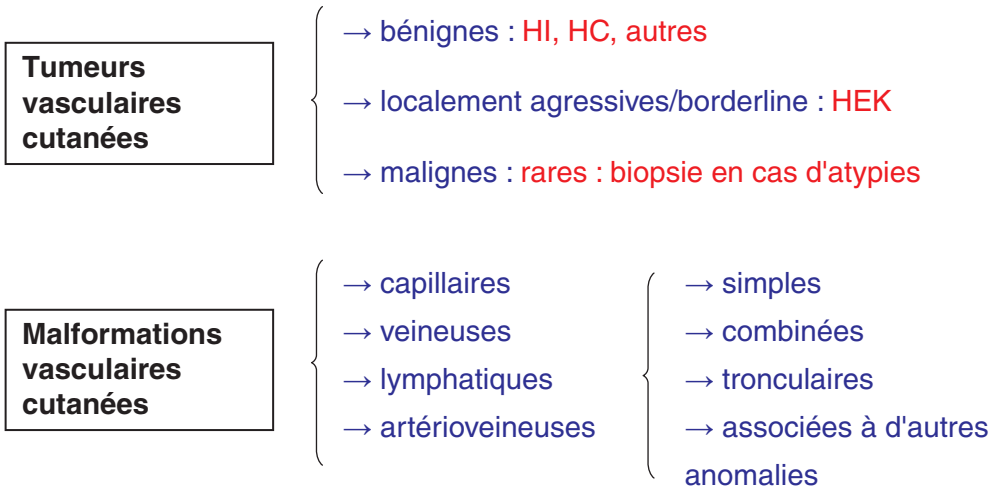


Fig. 13.23 Classification des anomalies vasculaires. HC : hémangiome congénital ; HI : hémangiome infantile ; HEK : hémangioendothéliome kaposiforme.

L'hémangiome infantile est caractérisé par sa cinétique stéréotypée (fig. 13.26). Il n'est pas présent à la naissance ou de façon très discrète, puis prolifère pendant les 6 premiers jours de vie avant d'amorcer une longue phase de régression spontanée. Vers l'âge de 6 ans, la régression est complète ou partielle, laissant parfois une poche fibroadipeuse séquellaire ou une peau télangiectasique.



Fig. 13.25 Hémangiome infantile hypodermique.

Durant la phase proliférative, l'hémangiome infantile peut se compliquer d'ulcération (fig. 13.27), phénomène douloureux qui constitue une potentielle porte d'entrée infectieuse. L'ulcération complique plus souvent les hémangiomes infantiles périorificiels, sujets à la macération (zone péribuccale, siège). La deuxième complication est l'obstruction (hémangiome palpébral empêchant l'ouverture de l'œil pouvant alors être responsable d'amblyopie, hémangiomes glottiques induisant une dyspnée inspiratoire). L'ulcération et l'obstruction d'un hémangiome infantile imposent un traitement rapide.



Fig. 13.27 Hémangiome infantile compliqué d'ulcération.

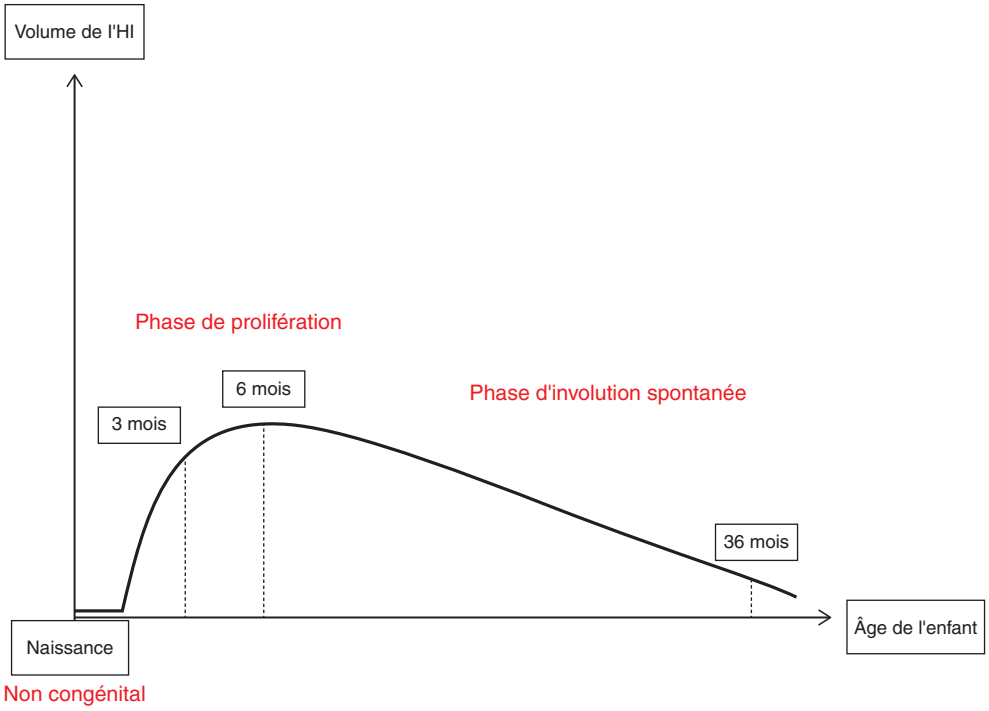


Fig. 13.26 Cinétique évolutive des hémangiomes infantiles (HI).

Il existe des formes syndromiques associées à des hémangiomes infantiles. L'hémangiomatose néonatale comprend des hémangiomes de très petite taille, globuleux (« miliaires ») qui peuvent être associés à des hémangiomes hépatiques (fig. 13.28). Ceux-ci peuvent se compliquer d'insuffisance cardiaque par hyperdébit ou, exceptionnellement, d'hypothyroïdie (destruction de la T3 par sécrétion locale de 3-iodothyronine-déiodinase). Les hémangiomes infantiles étendus et systématisés de la face peuvent s'associer à des malformations cérébrales, oculaires ou cardiaques (syndrome PHACE). Les hémangiomes infantiles systématisés de la région lombosacrée peuvent être associés à des malformations urogénitales, digestives ou médullaires (dysraphisme occulte), constituant le syndrome SACRAL ou PELVIS ou LUMBAR (3 acronymes pour une même entité).

Le diagnostic d'hémangiome infantile superficiel est clinique. En cas de forme hypodermique, un échodoppler voire une IRM sont nécessaires pour conforter le diagnostic. Ils montreront une tumeur tissulaire hypervascularisée. Au moindre doute, une biopsie cutanée doit être réalisée car elle seule permet le diagnostic de certitude, montrant une hyperplasie de cellules endothéliales exprimant le GLUT-1. L'immunomarquage anti-GLUT-1 a un grand intérêt, car il est exprimé par les hémangiomes infantiles à tous les stades évolutifs, alors qu'il n'est exprimé par aucune autre tumeur ou malformation vasculaire.

Dans la majorité des cas, l'hémangiome infantile ne requiert pas de traitement, du fait de son involution spontanée. En cas de complication ou de risque de complication lié à sa topographie (obstruction, ulcération, impact esthétique négatif), un traitement par propranolol *per os* doit être prescrit, au mieux au cours des 5 premiers mois de vie. Ce traitement est donné pour une durée d'au moins 6 mois, à la dose de 2 ou 3 mg/kg/j, avec une surveillance clinique régulière, notamment de la fréquence cardiaque. Le propranolol, bêtabloquant non cardiosélectif, agit vraisemblablement par ses effets de vasoconstriction périphérique, d'inhibition des facteurs angiogéniques et d'effet apoptotique sur les cellules endothéliales. La corticothérapie générale n'est plus utilisée qu'en 2e intention dans les hémangiomes infantiles. La chirurgie est surtout réservée aux poches fibroadipeuses séquellaires, aux hémangiomes pédiculés ou aux rares hémangiomes infantiles résistants au propranolol. Le laser à colorant pulsé a une indication pour les télangiectasies résiduelles.

Principales indications du propranolol dans les hémangiomes infantiles

- Risque vital (localisation laryngée, hépatique avec hyperdébit cardiaque)
- Risque fonctionnel obstructif (localisations orbitaire, nasale, du conduit auditif)
- Ulcération ou risque d'ulcération (localisations péribuccale, glutéale)
- Risque esthétique (localisations faciale, mammaire)

Tumeurs vasculaires bénignes hors hémangiomes infantiles

Les hémangiomes congénitaux sont des tumeurs rares et bénignes, qui diffèrent des hémangiomes infantiles du fait qu'ils sont présents dès la naissance à leur taille maximale. Il en existe 3 formes :

- le NICH (*Non Involuting Congenital Hemangioma*), qui se présente comme une tumeur vasculaire superficielle, chaude, parsemée de télangiectasies violacées, entourée d'un halo de vasoconstriction périphérique (fig. 13.29), et qui reste stable dans le temps ;
- le RICH (*Rapidly Involuting Congenital Hemangioma*), volumineuse tumeur hypervascularisée congénitale, qui amorce une régression dans les premiers jours à premières semaines de vie (fig. 13.30) ;
- le PICH (*Partially Involuting Congenital Hemangioma*), qui ressemble à un RICH mais n'involue que partiellement, laissant une lésion résiduelle évocatrice de NICH après l'âge de 2 ans.

Ces volumineuses lésions hypervascularisées justifient une consultation cardiologique du fait d'un hyperdébit potentiel. Le propranolol n'est pas efficace sur ces tumeurs.

Tumeurs vasculaires « borderline »

Les hémangioendothéliomes kaposiformes sont classés comme borderline car ce sont les seules tumeurs, avec les angiomes en touffes, pouvant se compliquer de phénomène de Kasabach-Merritt. Ces lésions congénitales



Fig. 13.28 **Hémangiomatose néonatale.**



Fig. 13.29 **NICH (*Non Involutive Congenital Hemangioma*).**

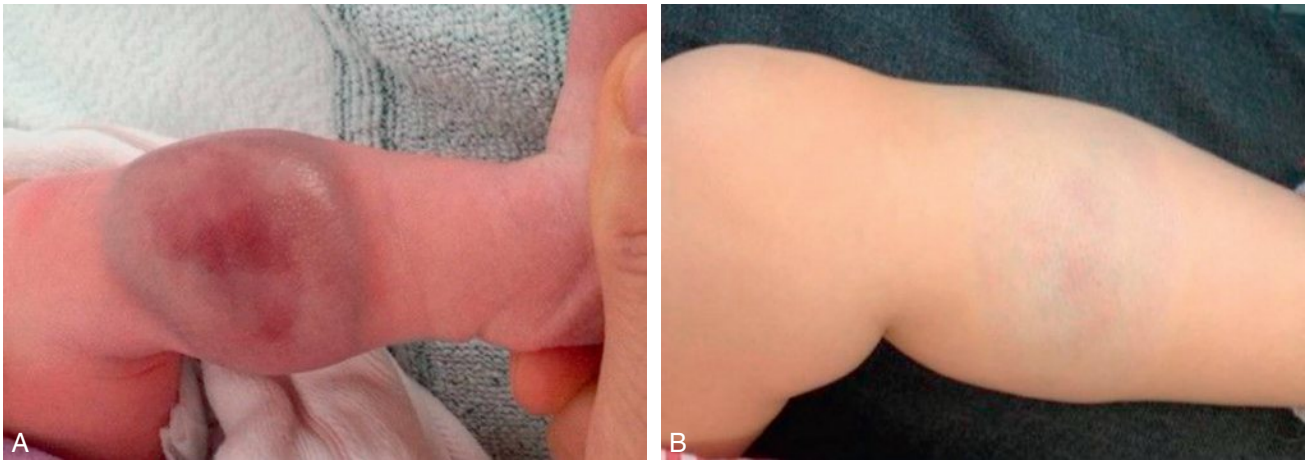


Fig. 13.30 **RICH (*Rapidly Involutive Congenital Hemangioma*) à 3 jours de vie (A), spontanément régressif à 12 mois (B).**



Fig. 13.31 **Angiome en touffes compliqué d'ecchymoses spontanées (phénomène de Kasabach-Merritt).**

se manifestent par un placard violacé, et nécessitent une surveillance plaquettaire régulière, jusqu'à environ 3 mois de vie. Le phénomène de Kasabach-Merritt est dû à une séquestration plaquettaire par la tumeur, responsable d'une thrombopénie et d'une coagulopathie de consommation, qui se révèle cliniquement par un purpura ou des ecchymoses spontanées, voire des saignements (fig. 13.31). Le traitement repose sur la rapamycine (inhibiteur de mTOR, *mammalian Target Of Rapamycin*).

Tumeurs vasculaires malignes

Les tumeurs vasculaires malignes, généralement sarcomateuses, sont très rares, mais justifient la réalisation d'une biopsie en cas de doute diagnostique face à toute atypie.

Malformations vasculaires cutanées

Malformations capillaires

Les malformations capillaires classiques sont représentées par l'angiome plan, présent dès la naissance sous la forme d'une tache plane rosée à rouge (fig. 13.32), qui ne régresse pas avec le temps. Elle est à distinguer des taches saumonées, plus pâles, moins bien délimitées, non systématisées, qui peuvent régresser. L'angiome plan peut évoluer en devenant hypertrophique à l'âge adulte. Le traitement à visée esthétique repose sur le laser à colorant pulsé, qui en permet un blanchiment partiel après plusieurs séances.



Fig. 13.32 **Malformation capillaire (angiome plan).**

Certaines formes segmentaires d'angiome plan peuvent être intégrées à des syndromes, dont il a été mis en évidence qu'ils étaient en lien avec des mutations somatiques (post-zygotiques) de gènes impliqués dans l'angiogenèse. Le syndrome de Sturge-Weber regroupe ainsi un angiome plan segmentaire du haut de la face (front, tempe, paupière supérieure), une angiomatose méningée sous-jacente (responsable d'épilepsie voire de retard psychomoteur) et une atteinte oculaire (glaucome par angiomatose choroïdienne). Un examen ophtalmologique répété et une IRM cérébrale vers l'âge de 6 mois sont recommandés en cas d'angiome plan segmentaire du haut de la face. Les syndromes associant un angiome plan de membre à une hypertrophie de membre, et parfois à des malformations veineuses ou lymphatiques, constituent un spectre incluant différentes entités cliniques (syndrome de Klippel-Trenaunay, syndrome CLOVES, etc.), résultant pour la plupart de mutations post-zygotiques sur le gène *PIK3CA*. Ce spectre est appelé PROS pour *PIK3CA-Related-Overgrowth-Spectrum*. Les examens complémentaires sont à proposer selon l'orientation clinique (IRM de membre, radiomensuration, échodoppler veineux, etc.). Une prise en charge pluridisciplinaire en centre spécialisé est nécessaire.

Malformations lymphatiques kystiques

Les malformations lymphatiques kystiques (lymphangiomes) sont des malformations de bas débit, pouvant être simples, combinées à d'autres anomalies ou s'intégrer à un syndrome. Selon la taille des kystes lymphatiques, elles sont classées en macrokystiques, microkystiques ou mixtes. Elles sont le plus souvent localisées au niveau du cou, de la partie proximale des membres et des régions axillaires ou inguinales, et se présentent comme des masses sous-cutanées fermes ou dépressibles, rondes ou lobulées, de plusieurs centimètres, sous une peau d'aspect normal. Elles peuvent comprimer les tissus adjacents, ce qui est particulièrement grave en cas d'atteinte du plancher buccal ou d'atteinte cervicale chez le nouveau-né. Leur évolution est marquée par des poussées inflammatoires au fur et à mesure de la vie, qui peuvent induire une régression par sclérose des kystes, et parfois par l'apparition de lymphangiectasies cutanées, petites vésicules translucides qui suintent voire saignent (fig. 13.33).

Le diagnostic de malformation lymphatique kystique peut être suspecté cliniquement, mais des examens complémentaires sont nécessaires pour affirmer le diagnostic et en apprécier l'extension. L'échodoppler est un examen de dépistage, montrant une masse multiloculée kystique associée à un contingent tissulaire, à flux lent. L'IRM est l'examen de référence, et les séquences T2 avec suppression de graisse (T2 *Fat Sat*) sont les plus informatives, montrant un hypersignal homogène des structures lymphatiques.

Le traitement des malformations lymphatiques kystiques repose sur la sclérothérapie des macrokystes, selon la gêne, qui peut être répétée. La rapamycine est de plus en plus utilisée dans les formes mixtes ou microkystiques compliquées. Les patients atteints doivent être adressés en centre spécialisé.



Fig. 13.33 Malformation lymphatique microkystique (lymphangiectasies).

Malformations veineuses superficielles

Les malformations veineuses sont des anomalies vasculaires pouvant siéger dans le tissu hypodermique, les muqueuses, les muscles, les os. Il s'agit de masses ou nappes bleutées gonflant en déclivité ou à l'effort, qui se vident par compression (fig. 13.34). L'évolution naturelle est marquée par une aggravation progressive au fil des années, par distension mécanique. La principale symptomatologie est la douleur, liée aux événements thrombo-inflammatoires survenant au sein de la malformation, et qui peut être traitée par aspirine ou héparines de bas poids moléculaire. La survenue de thromboses profondes est exceptionnelle.

Le traitement de fond des malformations veineuses doit être discuté en concertation pluridisciplinaire, et peut inclure traitements médicaux (dont la rapamycine), sclérothérapie et chirurgie.

Malformations artérioveineuses superficielles

Les malformations artérioveineuses sont des anomalies vasculaires congénitales à haut débit. Elles sont formées d'artères et de veines malformatives, communiquant par des shunts multiples constituant un nidus. Elles sont

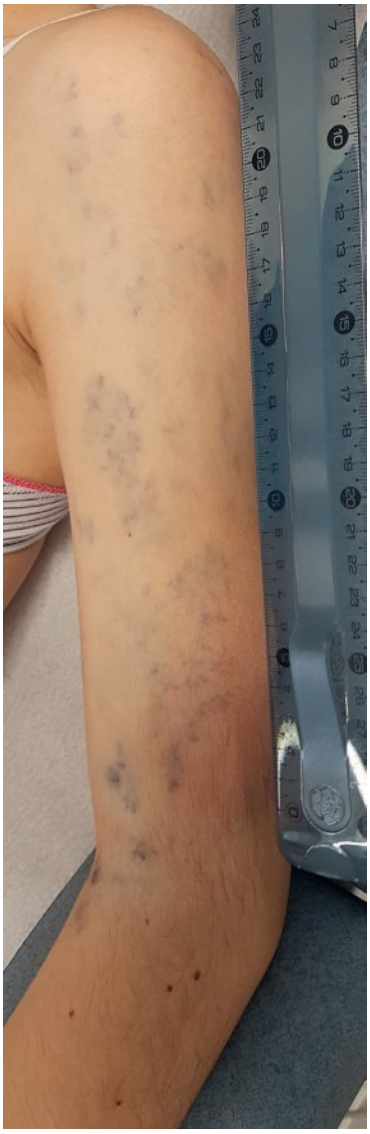


Fig. 13.34 Malformation veineuse superficielle.

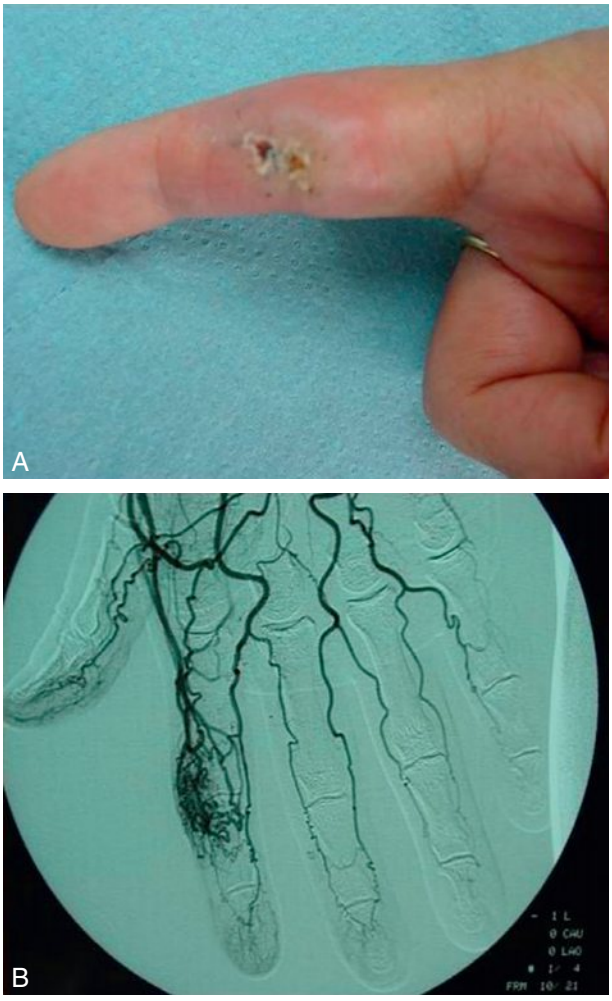


Fig. 13.35 Malformation artérioveineuse digitale (A) et aspect artériographique (nidus) (B).

congénitales mais peuvent n'être apparentes qu'après plusieurs années de vie, y compris à l'âge adulte. Ces lésions sont potentiellement agressives. Elles sont cliniquement polymorphes, et doivent être suspectées face à toute lésion chronique rouge ou violacée, kératosique, chaude, d'une extrémité (oreille, nez, doigt, etc.) (fig. 13.35) ou face à tout angiome plan chaud et battant (« faux angiome plan »).

Le diagnostic de malformation artérioveineuse nécessite des explorations complémentaires : échodoppler, montrant une lésion vasculaire à flux rapide, angio-IRM et parfois artériographie. Un examen cardiologique doit être fait en cas de forme volumineuse, du fait de l'hyperdébit.

L'évolution d'une malformation artérioveineuse se fait vers la stabilisation ou l'aggravation, qui peut être progressive ou brutale. Le traitement est complexe et doit être discuté en concertation pluridisciplinaire. Actuellement, les options habituelles sont l'abstention, l'embolisation ou la chirurgie complète, précédée ou non d'une embolisation.

Acné

Florent Amatore, Stéphanie Mallet

L'acné est une dermatose inflammatoire du follicule pilosébacé. Il s'agit d'un motif fréquent de consultation chez les adolescents où sa prévalence est supérieure à 80 %. Mais l'acné peut survenir à tous les âges de la vie sous des présentations cliniques différentes.

Sémiologie

La physiopathologie de l'acné implique trois acteurs principaux :

- les glandes sébacées (nombreuses sur le visage, le décolleté et le haut du dos) qui sécrètent le sébum ;
- les kératinocytes du follicule qui obstruent l'orifice pilosébacé ;
- la flore bactérienne (notamment *Propionibacterium acnes*) responsable de l'inflammation du follicule.

La présentation clinique associe donc :

- l'hyperséborrhée caractérisée par un aspect brillant de la peau, prédominant sur le front, le nez et les joues ;
- des lésions rétentionnelles comprenant des comédons (« points noirs ») et des microkystes (papules blanches de 1 à 2 mm constituées de kératine et de sébum) ;
- des lésions inflammatoires comprenant des papules (rouges, fermes et parfois douloureuses) et des pustules (vésicules à contenu trouble sur une base rouge).

Il existe deux formes graves d'acné :

- l'acné nodulaire (ou conglobata). Elle est faite de nodules multiples et de pseudo-kystes profonds, volumineux et douloureux, qui peuvent évoluer vers la fistulisation. Elle laisse place à des comédons de grande taille et à des cicatrices rétractiles ;
- l'acné fulminans. Ce tableau rare, d'évolution rapide, associe des lésions inflammatoires douloureuses, souvent ulcéronécrotiques, et des signes généraux (hyperthermie, myalgies et arthralgies). Il peut survenir spontanément ou être déclenché par un traitement par isotrétinoïne ayant été introduit à des doses élevées pour une acné rétentionnelle.

Acné selon l'âge de survenue

L'acné peut survenir à tous les âges de la vie (fig. 13.36).

Acné néonatale

Le terme d'« acné néonatale » est souvent mal utilisé car il regroupe 2 affections différentes : la papulo-pustulose céphalique transitoire et la véritable acné néonatale.

- La papulo-pustulose céphalique transitoire est fréquente (environ 20 % des nouveau-nés, plus fréquente chez le garçon). Elle serait liée à une levure du genre *Malassezia*. Les lésions sont des papulo-pustules monomorphes, sans lésions rétentionnelles, touchant avec prédilection les zones séborrhéiques de la face. L'évolution est favorable, parfois accélérée par l'application de topiques antifongiques.
- Les véritables acnés associant lésions inflammatoires et rétentionnelles, qui seraient dues à l'action des androgènes maternels, sont rarement observées. Elles affectent le visage plutôt que le torse et le dos. Elles sont transitoires et ne nécessitent ni explorations complémentaires ni traitement.

Acné du nourrisson

La survenue d'une acné à cet âge n'est pas rare. Elle reflète l'élévation physiologique des taux d'androgènes chez les nourrissons, en particulier les garçons. Les lésions sont souvent limitées au visage. Les formes graves sont exceptionnelles. Elle est transitoire et ne nécessite pas d'explorations hormonales.

Acné de l'enfant

Elle est rare et doit faire suspecter un trouble endocrinien sous-jacent si elle est sévère. Des signes d'hyperandrogénie, dont l'accélération de la croissance et de l'âge osseux, sont des indicateurs, nécessitent la réalisation d'un bilan endocrinien (testostérone, sulfate de DHEA, Δ4-androstènedione et 17OH-progestérone) à la recherche d'une hyperplasie congénitale des surrénales ou d'une tumeur hormonale sécrétante.

Acné prépubertaire

Elle est essentiellement faite de lésions rétentionnelles qui commencent par le front puis atteignent les joues et le menton. Il est habituel que les premiers signes d'acné apparaissent à cet âge. En revanche, lorsqu'elle est sévère et associée à une obésité, un hirsutisme et une spanioménorrhée, elle doit faire pratiquer un dosage de la testostérone et une échographie pelvienne à la recherche d'un syndrome des ovaires polykystiques.

Acné de l'adolescent

Il s'agit le plus souvent d'une acné mixte, faite de lésions rétentionnelles avec des poussées inflammatoires répétées. L'hyperséborrhée est parfois intense et les lésions peuvent toucher non seulement le visage mais aussi le torse et le dos. Le retentissement psychologique est important et la demande thérapeutique des patients est forte.

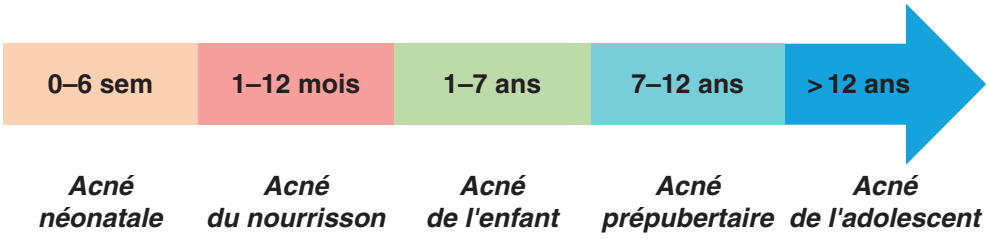


Fig. 13.36 Âge de survenue des acnés pédiatriques.

L'acné ne nécessite pas de bilan endocrinien sauf dans deux circonstances rares :
- en cas de signes d'hyperandrogénie chez l'enfant pour rechercher une hyperplasie congénitale des surrénales ou une tumeur hormonale sécrétante ;
- et en cas d'obésité, d'hirsutisme ou de spanioménorrhée chez l'adolescente pour rechercher un syndrome des ovaires polykystiques.

Moyens thérapeutiques

Conseils d'hygiène

La toilette du visage ne peut se faire qu'avec de l'eau, ou avec des produits nettoyants doux (lait de toilette, solution micellaire). Les savons antiseptiques et les cosmétiques gras sont à éviter. L'application de produits occlusifs ou dermocorticoïdes sur le visage pendant de longues périodes est un facteur favorisant. Le rôle de l'alimentation, grasse ou sucrée, dans la survenue ou l'aggravation de l'acné est controversé. Les études évaluant le rôle du tabac et du soleil sont également contradictoires.

Traitements locaux

Peroxyde de benzoyle

En crème ou en gel à 2,5, 5 ou 10 %, il a des propriétés surtout anti-inflammatoires. Aucune étude n'a démontré la supériorité d'une concentration par rapport à une autre. Il a l'inconvénient de décolorer les vêtements.

Antibiotiques topiques

Il s'agit de l'érythromycine et de la clindamycine. En raison d'une augmentation des souches bactériennes résistantes aux antibiotiques, ils ne doivent être prescrits qu'en association à un autre traitement topique. Il n'existe pas de preuves démontrant la supériorité d'une association antibiotiques topiques + rétinoïdes topiques *versus* peroxyde de benzoyle + rétinoïdes topiques.

Rétinoïdes topiques

Adapalène 0,1 % ou trétinoïne 0,025 ou 0,05 %, ils agissent essentiellement sur la composante rétentionnelle de l'acné. Ils sont irritants et l'exposition solaire renforce cet effet. Il convient d'y adjoindre une crème hydratante fluide et d'espacer la fréquence d'application en cas de mauvaise tolérance.

Traitements généraux

Antibiotiques

Les cyclines (doxycycline 100 mg/j ou lymécycline 300 mg/j) sont efficaces sur les lésions inflammatoires et, à moindre degré, sur les lésions rétentionnelles. L'apparition de résistances bactériologiques incite à utiliser les cyclines sur des périodes courtes (3 mois). Elles ne doivent pas être prescrites avant 8 ans (âge d'apparition de la deuxième dentition) car elles peuvent entraîner des anomalies de formation et de coloration des dents. Il ne faut pas les associer à l'isotrétinoïne orale en raison d'un risque d'hypertension intracrânienne. L'utilisation de l'érythromycine par voie orale ou de l'azithromycine ne doit être réservée qu'à des situations exceptionnelles (contre-indication aux autres traitements généraux avec retentissement sur la qualité de vie).

Isotrétinoïne *per os*

C'est le seul traitement pouvant induire une rémission prolongée, voire une guérison. Il exerce une action antikératinocytaire et antiséborrhéique tout en réduisant l'inflammation locale. Il est généralement prescrit à la posologie de 0,5 mg/kg/j et jusqu'à une dose cumulée comprise entre 120 et 150 mg/kg. Il a l'AMM à partir de l'âge de 12 ans, mais peut être utile dans certaines formes sévères nodulokystiques d'acné du nourrisson ou de l'enfant à risque de cicatrice affichante. Sa prescription initiale est réservée au dermatologue, le renouvellement n'est pas restreint. Le risque tératogène étant majeur, des précautions d'emploi sont recommandées chez la fille en âge de procréer :
- recueil de l'accord de soin et remise d'un « carnet-patiente » ;
- contraception de 1 mois avant jusqu'à 1 mois après le traitement ;
- prescription subordonnée à l'obtention d'un résultat négatif de test de grossesse, qui doit être réalisé tous les mois, dans les 3 jours précédant la prescription ;
- délivrance à effectuer au plus tard 7 jours après la prescription.

Les effets indésirables sont essentiellement la xérose cutanée et la chéiliite. Le traitement nécessite une surveillance des transaminases hépatiques, du cholestérol et des triglycérides (avant traitement, 1 mois après puis tous les 3 mois). Le risque suicidaire lié à ce traitement est controversé, mais la recherche de symptômes dépressifs avant et pendant le traitement est conseillée.

Gluconate de zinc

Ce traitement exerce un effet modéré, prédominant sur la composante inflammatoire.

Stratégie thérapeutique

Les traitements de l'acné du nourrisson et de l'enfant sont les mêmes que ceux prescrits chez l'adolescent, hormis le recours aux cyclines orales, contre-indiquées chez l'enfant de moins de 8 ans en raison du risque de coloration jaune des dents.

- *Acné néonatale* : abstention thérapeutique, antifongique topique si une papulo-pustulose céphalique est suspectée.
- *Acné du nourrisson* : abstention thérapeutique, ou rétinoïdes topiques, ou peroxyde de benzoyle (1 à 2 applications/semaine).
- *Acné de l'enfant* : traitements topiques en association (rétinoïdes topiques + peroxyde de benzoyle).
- *Acné prépubertaire et de l'adolescent* : tableau 13.2.

Tableau 13.2 **Synthèse des recommandations 2015 de la Société française de dermatologie pour la prise en charge de l'acné.**

Acné	Traitement d'attaque	Si échec à 3 mois	Traitement d'entretien
Très légère (pratiquement pas de lésions)	Rétinoïdes locaux ou PDB	Association rétinoïdes locaux et PDB	Rétinoïdes locaux ou PDB
Légère (moins de la moitié du visage atteinte)	Association rétinoïdes locaux et PDB	Intensification du traitement de 1re intention Ou rétinoïdes locaux et antibiothérapie locale Ou cyclines par voie orale + rétinoïdes locaux et PDB	Rétinoïdes locaux seuls ou associés au PDB
Modérée (plus de la moitié du visage atteinte)	Association rétinoïdes locaux et PDB Ou cyclines par voie orale + rétinoïdes locaux et PDB	Isotrétinoïne orale	
Sévère (tout le visage atteint, rares nodules)	Cyclines par voie orale + rétinoïdes locaux et PDB	Isotrétinoïne orale (peut être débuté avant 3 mois en cas de risque cicatriciel important ou en cas de récidive rapide)	
Très sévère (très inflammatoire recouvrant le visage avec des nodules)	Isotrétinoïne orale (avec précaution en cas de forte composante rétentionnelle)		

PDB : peroxyde de benzoyle.

Urticaire, angio-œdème, mastocytose

Gérard Lorette

La libération dans la peau de médiateurs contenus dans les mastocytes, en particulier d'histamine, sous une action immunologique ou non, produit une réaction inflammatoire prurigineuse si la libération est superficielle ou un œdème non prurigineux ou angio-œdème si elle a lieu plus en profondeur.

Histologiquement, l'urticaire commune est caractérisée par un œdème dermique et un infiltrat, à prédominance de polynucléaires neutrophiles ou de lymphocytes, sans vascularite leucocytoclasique, allant de dermique superficiel épars à profond périvasculaire dense. Une mastocytose correspond à un infiltrat localisé ou diffus de mastocytes.

Urticaire

Urticaire superficielle

Des papules œdémateuses ou des plaques rouges, en relief (fig. 13.37), apparaissent rapidement ; elles sont bien limitées, d'une couleur allant du rose au rouge, avec un aspect parfois nettement œdémateux, elles sont souvent entourées d'un discret halo érythémateux ou au contraire plus clair par vasoconstriction. Elles sont prurigineuses ou provoquent des sensations de picotements ou de brûlures. Elles persistent quelques heures puis disparaissent en laissant parfois une teinte rosée ou ecchymotique. De nouvelles plaques peuvent apparaître tandis que des plus anciennes disparaissent.

Aspect clinique

Il présente des variantes :

- urticaire cholinergique (petits éléments). Favorisées par l'effort ou la chaleur, les papules urticariennes, multiples, mesurent quelques millimètres de diamètre, elles durent en général 30 à 60 minutes ;
- urticaire polymorphe, surtout chez l'enfant. Il s'agit d'une urticaire aiguë formée d'éléments circinés érythémateux et œdémateux, à centres ecchymotiques, prurigineux, s'accompagnant d'œdèmes des extrémités, du visage, sans atteinte muqueuse ;
- urticaire limitée ou au contraire très étendue ;
- angio-œdème histaminique : l'urticaire peut dans ce cas être dermique profonde, hypodermique, sous-muqueuse, isolée, ou associée à une urticaire superficielle. Un gonflement cutané érythémateux ou couleur de la peau normale survient rapidement, sans prurit, mais avec parfois un caractère douloureux, il régresse lentement (jusqu'à 72 heures).



Fig. 13.37 Réaction urticarienne d'un dermographisme.

Évolution

Les crises d'urticaire sont plus ou moins intenses et plus ou moins prolongées.

- Dans l'urticaire aiguë, la crise dure souvent plusieurs jours avec répétition des poussées une ou plusieurs fois par jour.
- L'urticaire chronique est définie par l'existence de poussées se répétant pendant au moins 6 semaines. Le plus souvent, aucun élément déclenchant n'est retenu (urticaire spontanée chronique) en dehors des cas liés au froid. La fréquence de l'urticaire chronique dans l'enfance est estimée entre 0,1 et 0,3 % des enfants. Le taux de disparition spontanée des poussées est d'environ 10 % par an.

Élément déclenchant éventuel

Dans de nombreux cas, il n'est pas retrouvé d'élément déclenchant, l'urticaire est dite idiopathique.

Une urticaire peut être déclenchée par :

- des agents physiques : chaud, froid, soleil, vibrations, urticaire retardée à la pression, etc. Ces urticaires sont dites physiques. Elles peuvent résulter d'un contact cutané avec de l'air, une surface ou un liquide. L'application de l'élément déclenchant peut permettre souvent la reproduction de l'urticaire, par exemple un cube de glace pour l'urticaire au froid. Les urticaires à l'eau (aquagéniques) sont en général de type cholinergique, l'intensité de la réaction peut être plus ou moins sévère selon la température de l'eau, pouvant aller jusqu'à des réactions de type anaphylactique ;
- contact allergique ou non immunologique, en particulier à des plantes urticantes (orties) ;
- infection : les maladies virales de l'enfance sont des causes fréquentes d'urticaire aiguë. Les parasitoses intestinales sont une cause peut-être sous-estimée ;
- allergie digestive, ou absorption d'aliments riches en amines biogènes ;
- réaction anaphylactique ;
- vaccination ;
- l'existence de certaines maladies :
  - systémiques : lupus érythémateux, maladie de Still, vascularite urticarienne,
  - génétiques : syndrome de Muckle-Wells avec fièvre, conjonctivite, arthrites débutant dans l'enfance et surdité à l'adolescence,
  - auto-inflammatoires : CINCA syndrome.

Dermographisme (*cf.* fig. 13.37)

C'est une réaction cutanée de type urticarien, immédiate, au frottement, inhabituelle par son intensité (un érythème, parfois en discret relief, est en effet habituel immédiatement après une friction cutanée ou un grattage). Certains enfants ont une réactivité plus forte avec des stries œdémateuses ou des plaques en net relief entraînant du prurit. Sans nouvelle stimulation, ces lésions disparaissent en quelques minutes. Chez les atopiques, on observe parfois au contraire des stries blanches par vasoconstriction (dermographisme blanc).

Diagnostic différentiel

Il pose souvent peu de problèmes : dans certains cas, on peut hésiter devant un érythème polymorphe, un œdème aigu hémorragique, une vascularite.

Traitement

L'urticaire en plaques aiguë est traitée en général par un antihistaminique anti-H1 au moment de la poussée, puis en préventif les jours suivants. Plusieurs antihistaminiques ont été bien étudiés chez l'enfant et sont bien tolérés : diphénhydramine, cétirizine, desloratadine, fexofénadine. L'urticaire chronique est traitée pendant plusieurs semaines ou mois si nécessaire. Des essais d'arrêt sont périodiquement réalisés. L'existence d'angio-œdème histaminique, sensible aux antihistaminiques H1, doit faire vérifier l'absence de gêne respiratoire.

En cas d'échec, les doses sont augmentées ou un 2e antihistaminique est ajouté. En cas d'urticaire ne cédant pas sous antihistaminiques, un traitement par omalizumab peut être efficace.

Des mesures de protection de la peau sont nécessaires dans les urticaires physiques comme l'urticaire solaire, l'urticaire au froid, l'urticaire aquagénique.

De façon très exceptionnelle, une désensibilisation a parfois été envisagée dans des cas particuliers, par exemple en cas de nécessité d'utiliser un médicament anticancéreux provoquant des réactions urticariennes et ne répondant pas aux traitements habituels.

Angio-œdèmes héréditaires (bradykiniques)

Ce sont des maladies très rares provoquant des gonflements œdémateux répétés de la peau, en particulier aux membres et au visage, et des muqueuses y compris génitales, des douleurs abdominales, une gêne respiratoire plus ou moins importante. Il n'y a pas de prurit, pas d'urticaire superficielle. Des prodromes sont fréquents : malaise, prurit, fatigue, troubles gastro-intestinaux ou surtout érythèmes circinés qui, dans des cas exceptionnels, ont été constatés dès la période néonatale. Les poussées se succèdent, le diagnostic est souvent tardif. Le décès est possible au cours d'une poussée, principalement par asphyxie.

Il en existe plusieurs types fondés sur la clinique et les dosages biologiques, en particulier du C1-inh. Le déficit en C1-inh est de transmission autosomique dominante. L'âge moyen de début est 12 ans mais il peut être plus précoce. Il peut aussi s'agir d'un déficit fonctionnel en C1-inh ; il peut aussi ne pas exister de déficit en C1-inh. L'utilisation de certains médicaments inhibant les kininases peut être une cause.

Établir le diagnostic, traiter un syndrome asphyxique sont des urgences. Les antihistaminiques ne sont pas efficaces, c'est un argument diagnostique important. Il en est de même pour les corticoïdes et l'adrénaline. Différentes recommandations émises par des groupes d'experts ont été publiées pour la prise en charge de ces malades, en outre le recours à une consultation spécialisée est indispensable.

Mastocytose

Les lésions sont précoces, elles sont possibles dès la 1re année. La friction des lésions produit une éruption urticarienne, ou signe de Darier, pouvant aller jusqu'à la formation d'une bulle et parfois un flush. Différentes mutations peuvent être mises en évidence dans les mastocytes, en particulier dans l'enfance une mutation du gène *KIT*.



Fig. 13.38 **Mastocytome à surface en peau d'orange.**



Fig. 13.39 **Signe de Darier après friction de la peau.**

Les lésions peuvent être nodulaires ou infiltrées : mastocytome, une ou plusieurs tumeurs cutanées arrondies, en relief, infiltrées, légèrement pigmentées, souvent jaunâtres avec une surface en peau d'orange (fig. 13.38) peuvent être présentes à la naissance ou s'installer dès les premières années de vie. Il peut s'agir de plaques jaunâtres (xanthélasmoïdes) ou rougeâtres donnant souvent une urtication à la friction ou signe de Darier (fig. 13.39). Exceptionnellement existent des placards étendus voire généralisés apparus dans la 1re année de vie, la peau est infiltrée de façon diffuse : c'est une mastocytose cutanée diffuse, avec une évolution plus sévère, très prurigineuse, avec des bulles et des décollements cutanés, parfois une diarrhée, des épisodes de flushs.

L'urticaire pigmentaire touche les nourrissons ou les enfants : des taches pigmentées, brunes, multiples, plus ou moins en relief, parsèment la peau (fig. 13.40). Le frottement produit un signe de Darier. De nouvelles lésions peuvent apparaître pendant plusieurs mois.

Les formes télangiectasiques (*telangiectasia macularis eruptiva perstans*) sont plutôt diagnostiquées chez l'adulte.



Fig. 13.40 **Urticaire pigmentaire.**

L'évolution des formes cutanées de l'enfant est généralement favorable avec disparition des lésions après plusieurs années. L'évolution peut être émaillée de flushs, de bulles. Les manifestations de dégranulation des mastocytes sont favorisées par certains aliments ou médicaments (codéine) ou certaines conditions physiques (soleil, chaleur).

Des localisations systémiques (os, tube digestif, différents organes) sont très rares dans l'enfance, les formes malignes sont exceptionnelles.

Le traitement dans les formes discrètes qui sont les plus fréquentes peut être l'abstention thérapeutique ou se limiter à la prise d'un antihistaminique, la prescription d'un dermocorticoïde, voire la restriction de certains aliments ou médicaments ainsi que l'évitement certaines activités physiques ; la plupart du temps, dans les formes bien tolérées qui sont les plus habituelles, il faut éviter de trop médicaliser ces enfants. Les médicaments majeurs sont réservés à des formes graves, très rares aux âges pédiatriques. En cas d'acte opératoire, il convient d'informer l'anesthésiste.

Nævus de l'enfant et de l'adolescent

Nausicaa Malissen, Stéphanie Mallet

Nævus congénital

Définition et épidémiologie

Les nævus congénitaux (NC) sont des prolifération mélanocytaires bénignes présentes à la naissance ou apparaissant dans les 2 premières années de vie. Ils sont observés chez environ 1 % des nouveau-nés.

Clinique

Contrairement aux nævus acquis, les NC sont parfois moins réguliers en termes de contours et de pigmentation (fig. 13.41), leur surface peut être lisse ou veloutée.

L'aspect des NC de petite taille évolue au cours du temps :

- chez le nouveau-né, ils sont souvent clairs et dépourvus de pilosité ;



Fig. 13.41 Nævus congénital de contours irréguliers et de couleur inhomogène.

- au cours du temps, ils peuvent foncer ou s'éclaircir, devenir pileux, de plusieurs couleurs (hétérochromes) et leur surface peut devenir verruqueuse.

Les NC de grande taille peuvent, eux, dès la période néonatale, être hétérochromes, pileux, verruqueux et s'associer à des lésions satellites ou à distance (fig. 13.42).

La localisation d'un NC au niveau cuir chevelu s'accompagne d'une mèche de cheveux plus foncée, plus longue et de texture différente des autres cheveux tandis que la localisation unguéale se traduit par la présence de bandes pigmentées (mélanonychie) parallèles mais de taille et de pigmentation hétérogènes les unes par rapport aux autres.

Classification

Les NC sont classés en fonction de leur plus grand diamètre en taille adulte projetée :

- < 1,5 cm à l'âge adulte : NC de petite taille ;
- 1,5 à 20 cm à l'âge adulte : NC de taille intermédiaire ;
- > 20 cm à l'âge adulte : NC de grande taille comprenant les NC géants de plus de 40 cm, souvent localisés au tronc en tee-shirt ou en caleçon.

Mélanocytose neurocutanée

Les NC de grande taille notamment géants avec lésions satellites ou les NC multiples (> 3) peuvent être associés à une infiltration mélanocytaire leptoméningée. Cette atteinte mélanocytaire du système nerveux central est symptomatique dans un cas sur deux sous forme d'une hydrocéphalie, d'une HTIC ou d'une crise comitiale, pour lesquelles il n'existe pas de traitement spécifique, rendant leur dépistage par IRM cérébrale discutable en l'absence de manifestations cliniques.



Fig. 13.42 Nævus congénital géant « en caleçon » avec nombreuses lésions satellites.

Risque de mélanome

Ce risque n'est pas connu précisément : 1 % environ, 10 % pour les NC géants.

Sur les NC de petite taille, les mélanomes sont rares, post-pubertaires avec une présentation similaire à celle de l'adulte. Pour les NC de grande taille, les mélanomes peuvent survenir dès les premières années de vie et leur pronostic est sombre. Ce risque semble augmenté par la taille du nævus, le nombre de nævus et satellites ainsi que l'atteinte du système nerveux central. Ils peuvent survenir après exérèse sous une zone greffée ou en dehors du NC.

Prise en charge

Dans le cas d'un NC de petite taille ou intermédiaire, se discute une simple surveillance clinique *versus* une exérèse de principe en fonction de la localisation, en termes d'impact social et du type de chirurgie nécessaire. Chez ceux de grande taille, la chirurgie n'annulant pas le risque de transformation, il s'agit d'une décision collégiale impliquant un avis spécialisé dermatologique et de chirurgie plastique.

Quand orienter ?

- Toute apparition ou modification d'un nodule chez un patient ayant un nævus congénital doit faire suspecter un mélanome et impose une biopsie et un avis spécialisé.
- Les nævus congénitaux de grande taille (> 20 cm en taille adulte projetée) ont un risque de transformation en mélanome et relèvent d'une prise en charge spécialisée.

Nævus acquis

Nævus commun acquis

Le nævus commun est banal et fréquent chez l'enfant : 98 % en développent dans l'enfance avec une augmentation de leur nombre pendant la puberté. Il n'existe pas de localisations plus à risque que d'autres même sur une zone de

frottement. Le fait d'avoir un grand nombre de nævus (> 50) est un facteur de risque de mélanome à l'âge adulte et justifie d'un suivi spécialisé.

- La présence de nævus communs est banale. Il n'y a pas lieu de réaliser l'exérèse de nævus acquis non atypiques même en cas de traumatisme répété.
- La présence d'un nombre de nævus > 50, d'un syndrome du nævus atypique ou d'une immunosuppression prolongée justifie d'un suivi spécialisé.

Nævus atypique

Habituellement, tous les nævus d'un même individu se ressemblent et ont un patron harmonieux avec possibilité de tracer un axe de symétrie au sein du nævus. Certains patients ont des nævus tous très atypiques (fig. 13.43) justifiant d'une surveillance spécialisée.



Fig. 13.43 Syndrome des nævus atypiques avec de nombreux nævus tous très atypiques.

Nævus de Spitz et de Reed

- Il s'agit d'une tumeur rose, bien limitée et arrondie, apparaissant de façon rapide sur le visage ou les membres inférieurs (fig. 13.44). Il est difficile de le différencier cliniquement et histologiquement d'un mélanome spitzoïde, si bien que l'exérèse est souvent proposée à partir de l'âge péripubertaire.
- Le nævus de Reed est une variété plane et pigmentée de nævus de Spitz, plutôt située sur les extrémités et toujours bénin.

Nævus de Sutton

Il s'agit d'un phénomène fréquent et bénin chez l'enfant caractérisé par la survenue d'un halo dépigmenté autour du nævus entraînant sa disparition partielle ou complète.

Nævus bleu

Fréquent chez l'enfant et l'adolescent, le caractère bleu est lié à la profondeur du pigment dans le derme.



Fig. 13.44 Nævus de Spitz. Papule couleur brun orangé se développant rapidement sur la joue d'un enfant.

Mélanome

Le mélanome est exceptionnel chez l'enfant et ne ressemble pas à un nævus.

Le mélanome sur NC a des caractéristiques spécifiques et a été développé *supra*.

Le mélanome de l'adolescent a des caractéristiques semblables à celui de l'adulte. Les facteurs de risque sont la survenue de coups de soleil, la présence d'un grand nombre de nævus ou d'un syndrome du nævus atypique, une immunodépression congénitale ou acquise. Le diagnostic clinique se fait selon les critères ABCDE (tableau 13.3).

Tableau 13.3 Signes cliniques évocateurs de mélanome chez l'enfant et l'adolescent.

Enfant	Adolescent (idem adulte)
Achromique	Asymétrie
Bombant (*bleeding* : saignant)	Bords irréguliers
Couleur uniforme	Couleur inhomogène
De novo, tout diamètre	Diamètre > 6 mm
Évolutivité	Évolutivité

Manifestations cutanées révélatrices de maladies systémiques

Gérard Lorette

Certaines affections touchent à la fois la peau et divers organes ou grandes fonctions. Les atteintes cutanées et extra-cutanées peuvent être concomitantes ou se succéder dans le temps. De très nombreuses maladies acquises ou héréditaires comportent des manifestations cutanées qui sont parfois le signe

Encadré 13.7 Exemples de signes cutanés pouvant révéler des maladies systémiques (liste non exhaustive)

- Photosensibilité : lupus érythémateux, dermatomyosite, porphyries
- Purpura : vascularite, purpura rhumatoïde, œdème aigu hémorragique
- Érythème : dermatomyosite, maladie de Still
- Urticaire : syndrome CINCA, lupus érythémateux, syndrome de Muckle-Wells
- Engelures : lupus
- Pustules : infections mycosiques, virales, bactériennes, déficit immunitaire
- Bulles : maladie bulleuse auto-immune, lupus érythémateux
- Ulcérations, nécroses : pyoderma gangrenosum, syndrome des antiphospholipides, vascularite
- Alopécie : lupus, maladies métaboliques
- Érythrodermie : déficit immunitaire, maladie d'Omenn, déficit en biotinidase
- Poïkilodermie : maladie de Fanconi, dermatomyosite
- Nodules sous-cutanés : érythème noueux, tumeur, lymphome
- Calcifications sous-cutanées : dermatomyosite, sclérodermie
- Hyperpigmentations : neurofibromatose, maladie de McCune-Albright, lentiginoses
- Sclérose cutanée : morphée, sclérodermie systémique, fibromatose, dermopathie restrictive, *stiff skin syndrome*

révélateur, dont l'encadré 13.7 donne quelques exemples. La plupart de ces maladies sont décrites dans le chapitre 27.

La découverte d'une maladie systémique justifie une prise en charge spécialisée.

Lupus érythémateux

Les manifestations cutanées peuvent être révélatrices de la maladie, elles ont un grand polymorphisme.

Lupus érythémateux aigu systémique

Il touche plus souvent les filles, il peut débuter dans l'enfance. Un érythème en nappe ou annulaire, en ailes de papillon est trouvé sur le visage, le décolleté, les membres exposés aux rayons ultraviolets. Il existe une photosensibilité marquée. Les paupières inférieures sont plus atteintes que les paupières supérieures. L'évolution est chronique, avec des poussées, il n'y a pas de parallélisme entre les signes cutanés et l'importance des atteintes systémiques. Les premières manifestations cliniques peuvent être importantes d'emblée ou, au contraire, discrètes, avec un tableau qui se complète progressivement.

Autres manifestations cutanées

De nombreuses autres manifestations cutanées sont possibles et ne doivent pas laisser méconnaître un lupus érythémateux, le diagnostic est souvent porté tardivement : érythème purpurique des éminences thénar et hypothénar, macules érythématosquameuses du dessus des doigts, érythème et télangiectasies à la racine des ongles, phénomène de Raynaud, livedo, engelures (fig. 13.45), vascularite leucocytoclasique, plaques alopéciques du cuir chevelu,



Fig. 13.45 Lupus engelures.

urticaire, angio-œdème, bulles sous-épidermiques, panniculite lupique débutant par des nodules suivis d'une atrophie hypodermique. Un énanthème et parfois des érosions du palais constituent un marqueur de gravité. La photosensibilité peut être importante et constituer un risque de brûlures graves et de déclenchement d'une poussée évolutive.

Un livedo réticulé, des nécroses cutanées doivent faire évoquer un syndrome des antiphospholipides souvent associé au lupus érythémateux.

Toutes ces manifestations doivent faire évoquer le diagnostic et chercher des manifestations systémiques : arthrites, atteinte rénale, cardiaque, neurologique, et demander les explorations biologiques nécessaires. Une biopsie d'une lésion cutanée peut montrer une vacuolisation de la jonction dermoépidermique, l'étude en immunofluorescence peut mettre en évidence des IgG fixées à la jonction dermoépidermique. Les évolutions sont très variées dans leurs manifestations, comme la fréquence des poussées ou la gravité des atteintes systémiques.

Lupus subaigu

Il est constitué de nodules ou de plaques érythémateuses persistantes des joues, parfois des membres, aggravés par les expositions solaires. Parfois, les lésions peuvent prendre un aspect discoïde avec des formes cicatricielles, des bouchons folliculaires. Ces formes présentent plus rarement des manifestations systémiques importantes.

Lupus néonatal

Il résulte du passage transplacentaire d'anticorps maternels (anti-SSA/Ro ou, plus rarement, anti-SSB/La ou anti-RNP). Les signes cutanés apparaissent souvent après quelques semaines de vie, en particulier sur le visage sous forme de plaques érythémateuses, finement squameuses, à bords circinés. Ils disparaissent spontanément en quelques semaines en laissant parfois une hyperpigmentation ou des télangiectasies multiples. Ils peuvent accompagner des adénopathies multiples, un bloc atrioventriculaire congénital, une cholestase, une thrombocytopénie. Toutes les manifestations sont spontanément régressives à l'exception du bloc atrioventriculaire. Des troubles immunologiques ultérieurs ont parfois été décrits.

Sclérodermie

La sclérose est un état cutané où la peau devient indurée, difficile à pincer, elle est présente dans différentes affections cutanées ou systémiques. Il existe deux variétés principales de sclérodermies juvéniles :

- localisée : morphée ;
- systémique.

Morphée

Elle correspond à une ou plusieurs plaques indurées de surface, nombre, et caractère superficiel ou profond variés. L'âge de début est souvent compris entre 5 et 12 ans, mais un début plus précoce est possible. Les formes linéaires peuvent être responsables de complications, en particulier ostéoarticulaires ou neurologiques, mais sans évolution vers une sclérodermie systémique.

Morphée circonscrite simple

Elle débute par une plaque rouge qui devient rapidement blanche brillante, plus chaude que la peau environnante, entourée d'un anneau érythémateux (ou *lilac ring*). Elle peut rester superficielle ou comporter une atteinte des tissus sous-cutanés. Les diagnostics différentiels peuvent être une borréliose ou un lichen scléreux cutané. Avec le temps, la plaque devient souvent moins scléreuse, marron et, à terme, laisse une plaque pigmentée non scléreuse sans érythème périphérique.

Les plaques peuvent être multiples, de grande taille, confluentes (morphée généralisée).

Une forme de nosographie discutée, sur le tronc, est formée de plaques déprimées (atrophodermie de Pasini-Pierini).

Morphées linéaires

Une morphée du front (fig. 13.46) ou du cuir chevelu (frontopariétale) constitue la sclérodermie « en coup de sabre », déprimée, indurée. Elle peut s'accompagner de céphalées et parfois de convulsions ; il peut y avoir aussi des difficultés d'apprentissage ; il est recommandé de réaliser une IRM cérébrale. Le diagnostic différentiel est le syndrome de Parry-Romberg responsable d'une atrophie hémifaciale sans sclérose superficielle.

À un membre, on constate une sclérodermie linéaire monomélique (fig. 13.47), plus ou moins étendue, forme survenant essentiellement chez des enfants. Il s'agit au début d'une bande érythémateuse qui devient progressivement scléreuse, elle est souvent responsable de troubles trophiques (surtout s'il s'agit d'une forme profonde, pansclérotique), d'un raccourcissement du membre par rapport au membre controlatéral, ou de contractures articulaires par synovite fibreuse.

Morphée pansclérotique généralisée

Une forme particulière dans les premières années de vie est l'apparition brutale d'une morphée pansclérotique généralisée, profonde, avec possibilité d'une hyperéosinophilie sanguine, son évolution est rapidement sévère avec atteintes articulaires, séquelles trophiques importantes, les ulcères peuvent se compliquer de carcinomes.



Fig. 13.46 **Sclérodermie en « coup de sabre ».**



Fig. 13.47 **Sclérodermie monomélique.**

Sclérodermie systémique juvénile

Elle est très rare (début avant l'âge de 8 ans dans environ 3 % des cas) ; elle a globalement un pronostic meilleur que les formes de l'adulte, mais il existe malgré tout des formes graves ou très graves. Les atteintes cutanées sont comparables à la forme de l'adulte, débutant souvent par un phénomène de Raynaud, une sclérodactylie, l'existence de mégacapillaires périunguéaux en capillaroscopie, puis se complétant progressivement avec une extension progressive de la sclérose cutanée, en particulier aux doigts

et au visage, des télangiectasies, des manifestations pulmonaires, rénales, cardiaques, etc. Les premières manifestations peuvent être insidieuses, retardant le diagnostic. Une fois le diagnostic suspecté, un suivi évolutif régulier est indispensable.

Dermatomyosite infantile

La dermatomyosite est une maladie inflammatoire chronique rare. Chez l'enfant, elle survient le plus souvent entre 4 et 12 ans, avec une prédominance féminine.

Les manifestations cutanées sont souvent les premières à survenir, rapidement ou plus insidieusement, elles peuvent rester isolées, sans myosite clinique ou biologique avérée (dermatomyosite amyopathique) ou seulement précéder les signes d'atteinte musculaire. Un érythème violacé (héliotrope), photo-aggravé, apparaît sur le visage, principalement les paupières supérieures qui sont souvent œdématiées et les régions malaires, le cou, la partie supérieure du tronc, le dessus des doigts avec une disposition en bandes, les genoux, les coudes, les malléoles. Sur les articulations des doigts, des papules peuvent être groupées, ce sont les papules de Gottron (fig. 13.48), très évocatrices. À la racine des ongles, il existe un érythème, une desquamation chronique (signe de la manucure) et des mégacapillaires, visibles à l'œil nu.

En dehors des signes cutanés, il peut exister une diminution de la force musculaire, symétrique, principalement aux ceintures, des myalgies, une importante fatigabilité, une dysphonie, des arthralgies, des chutes (pouvant entraîner des ecchymoses et des hématomes). D'autres fois, les signes cutanés semblent isolés ou sont accompagnés d'atteintes musculaires modérées. Il n'y a pas de parallélisme évolutif entre les signes cutanés et les atteintes musculaires quand elles sont présentes. Il est donc important de réaliser une évaluation précise de l'état musculaire par un *testing* chiffré en évaluant la force des différents groupes musculaires, complété d'une IRM musculaire, d'un dosage des enzymes musculaires et des anticorps spécifiques des myosites. D'autres examens sont discutés ; ceci doit permettre de préciser les modalités du traitement.

L'évolution est difficilement prévisible ; contrairement à l'adulte, il n'y a pas d'affection maligne associée, ce qui ne signifie pas l'absence de gravité évolutive. Il y a souvent une altération de l'état général, des infections, une atteinte cardiaque ; une complication souvent sévère est la survenue de calcifications multiples.

Infestations

Stéphanie Mallet

Gale

La gale est une parasitose cutanée fréquente, à connaître car très contagieuse et pouvant facilement se surinfecter. Il faut y penser devant tout prurit récent, familial ou collectif, à recrudescence nocturne, pouvant être source de troubles du sommeil. L'examen clinique doit rechercher les sillons scabieux se terminant par des vésicules perlées, qui correspondent aux galeries du sarcopte creusées dans la couche cornée, principalement sur la face antérieure des poignets et les espaces interdigitaux. Des nodules scabieux, brun violacé, réaction immunoallergique ne contenant pas de sarcopte, peuvent persister plusieurs semaines. D'autres lésions non spécifiques, de grattage, d'eczématisation ou d'impétiginisation peuvent se voir.

Chez le nourrisson, le diagnostic est plus difficile. Le prurit peut être absent ou se traduire par des tortillements lors du déshabillage, une irritabilité voir une cassure de la courbe de poids. De plus l'atteinte peut s'étendre à l'extrémité céphalique. Les lésions les plus caractéristiques sont les vésiculopustules palmoplantaires (fig. 13.49) et les nodules scabieux axillaires.

Le diagnostic est clinique. En cas de doute, un examen dermatoscopique par le dermatologue mettra rapidement en évidence le sarcopte. Un examen parasitologique au microscope optique après grattage des lésions au scalpel peut également être demandé au laboratoire. Le traitement d'épreuve est à éviter car en cas de persistance du prurit, le doute diagnostique persiste.



Fig. 13.48 **Dermatomyosite : papules de Gottron.**



Fig. 13.49 **Gale : sillons et pustules plantaires du nourrisson.**

Tableau 13.4 **Traitements locaux et systémiques de la gale.**

Spécialité	Principe actif	Prescription	Chez l'enfant : en pratique
Ascabiol® 10 % émulsion cutanée	Benzoate de benzyle	Faire 2 applications à 10–15 min d'intervalle, et laisser agir 24 heures	Chez les enfants de moins de 2 ans, une seule couche suffit et le temps de contact est réduit (12, voire seulement 6 heures)
Topiscab® 5 % crème	Perméthrine	1 application unique de 8 à 12 heures	Bonne tolérance locale, même chez les nouveau-nés et les nourrissons
Stromectol® 3 mg, cp	Ivermectine	À partir de 15 kg 200 µg/kg en prise unique, plutôt au cours d'un repas	Efficace et bien toléré même en dessous de 15 kg, en coupant les comprimés ou en faisant préparer des gélules à la pharmacie

Actuellement, il existe deux traitements locaux et un traitement systémique disponibles, d'efficacité égale et tous remboursés par la sécurité sociale (tableau 13.4). La gale s'étendant au visage chez le nourrisson, les topiques doivent donc être appliqués également au niveau de l'extrémité céphalique en évitant les yeux et de la bouche. Il est préférable de bander les mains pour éviter tout risque d'ingestion. L'ensemble de ces produits n'étant que peu voire pas actif sur les œufs du sarcopte, il est nécessaire de répéter l'utilisation au bout de 7–10 jours. Un traitement symptomatique peur être proposé au décours du traitement antiparasitaire pour diminuer le prurit.

Pour éviter toute réinfestation

1. Il faut traiter simultanément tous les sujets contacts, même asymptomatiques !
2. Il faut désinfecter le linge et la literie : lavage du linge à 60 °C (le parasite étant détruit à 55 °C) ou mise à l'écart dans un sac plastique (avec ou sans acaricide). La pulvérisation d'un acaricide sur les literies, mais aussi poussettes, sièges auto, etc. est également utile, surtout en cas de gale profuse. Ces mesures sont également à répéter après 7–10 jours.
3. La gale n'est pas une maladie à déclaration obligatoire mais doit faire l'objet d'une surveillance accrue au sein des collectivités. Une éviction de 3 jours est recommandée après traitement.

D'après InVS, 2008.

Pédiculose

Les poux sont des parasites hématophages exclusifs de l'homme.

La pédiculose du cuir chevelu est très fréquente chez l'enfant, parfois responsable d'épidémie scolaire, de transmission directe et indirecte (bonnets/écharpes/peignes). Elle touche les enfants (et parents) de tous milieux, avec une image erronée de précarité ou d'hygiène douteuse. Le principal signe est le prurit du cuir chevelu et de la nuque, avec des lésions de grattages, parfois impétiginisées avec des adénopathies cervicales postérieures. Tout impétigo du cuir chevelu doit faire suspecter une pédiculose. La confirmation se fait par la mise en évidence de lentes grisâtres accrochées et ne coulissant pas le long des cheveux, à la différence des pellicules. Le pou de tête n'est habituellement pas vecteur de maladie, à la différence du pou de corps, retrouvé en situation de précarité, qui peut transmettre entre autres *Bartonella quintana*, agent de la fièvre des tranchées. Enfin, les poux de pubis sont considérés comme une infection sexuellement transmissible. L'atteinte des enfants, et notamment des cils, est possible lors de contacts rapprochés avec les parents.

Le traitement des poux est décrit tableau 13.5. La prise en charge optimale comporte :

- un examen systématique le lendemain. S'il reste des poux vivants juste après le traitement, il faut retraiter avec une autre classe thérapeutique (résistance probable) ;
- le renouvellement systématique du traitement au bout d'une semaine, car les traitements pédiculicides sont imparfaitement lenticides ;
- le traitement simultané des personnes parasitées. On ne prévoit pas de traitement préventif, car cela favorise l'émergence de résistance ;
- la décontamination des vêtements et de la literie par lavage (> 50 °C) ou aérosol insecticide. La désinfection des locaux est inutile.

L'éviction scolaire n'est pas systématique. Il faut cependant prévenir les parents des enfants d'une classe contaminée.

D'autres traitements et mesures existent :

- le *bug busting*, littéralement peignage, technique ancienne mais toujours d'actualité, controversée, avec des résultats contradictoires. Elle est opérateur-dépendante et manque d'efficacité ;
- l'ivermectine (Stromectol®). Elle n'a pas d'AMM, mais une étude française montre que l'ivermectine double dose (par rapport à la gale), en prise unique de 400 µg/kg à J1 et J7, donne de bons résultats. En pratique, on peut la proposer en 3e ou 4e intention et après échec d'un traitement local bien conduit avec au moins 2 insecticides différents.

Les traitements physiques des poux à base de silicone ont l'avantage d'être bien tolérés et de ne pas avoir de résistance aux insecticides.

Tableau 13.5 **Traitement des poux.**

Catégorie	Principe actif	Mode d'action	Remarques
Insecticides	– Organophosphorés (malathion) – Pyréthrines de synthèse ou pyréthrinoïdes parfois associés au butoxyde de pipéronyl (molécule potentialisatrice)	Neurotoxicité	Médicaments avec AMM Apparition de résistances depuis plusieurs années Malathion : mauvaise odeur Irritations cutanéomuqueuses
Agents enrobants (action mécanique)	Diméticone ++	Asphyxie ou déshydratation	Dispositifs médicaux Peu de risque de résistance Effet « gras » Bien tolérés

Dermatoses bulleuses

Christine Chiaverini

La survenue de bulles cutanées chez l'enfant est rare et doit faire rechercher des affections très diverses allant des pathologies infectieuses, les plus fréquentes, aux maladies génétiques en passant par les causes iatrogènes, auto-immunes ou inflammatoires. Le diagnostic étiologique repose sur l'interrogatoire (antécédents familiaux, contexte de survenue, symptômes associés), l'examen clinique de la mère (en cas de lésions néonatales) et de l'enfant (syndrome infectieux, atteinte muqueuse) et la caractérisation des bulles et de la peau sous-jacente (fig. 13.50).

En l'absence de diagnostic clinique évident, les examens complémentaires sont nécessaires : prélèvements microbiologiques, analyse sanguine et parfois biopsie cutanée. L'orientation de l'enfant en service spécialisé se discute en fonction de l'état général et de l'étendue des lésions ; l'avis dermatologique est indispensable. Quelle que soit la cause, il est recommandé de percer les bulles à l'aiguille après désinfection cutanée et de sécher par un produit spécifique. Douleur et prurit doivent être régulièrement évalués et, si besoin, traités. La surveillance (clinique et parfois biologique) intéressera la pathologie mais également le traitement mis en place.

Des lésions localisées, non extensives, de forme ou topographie « bizarre » (géométrique, en coulures), surtout dans un contexte iatrogène (accouchement, application de topiques), orientent vers une cause mécanique ou toxique, telles qu'une bulle de succion du nouveau-né, une brûlure (chimique ou thermique) (fig. 13.51), une phyto-photodermatose.

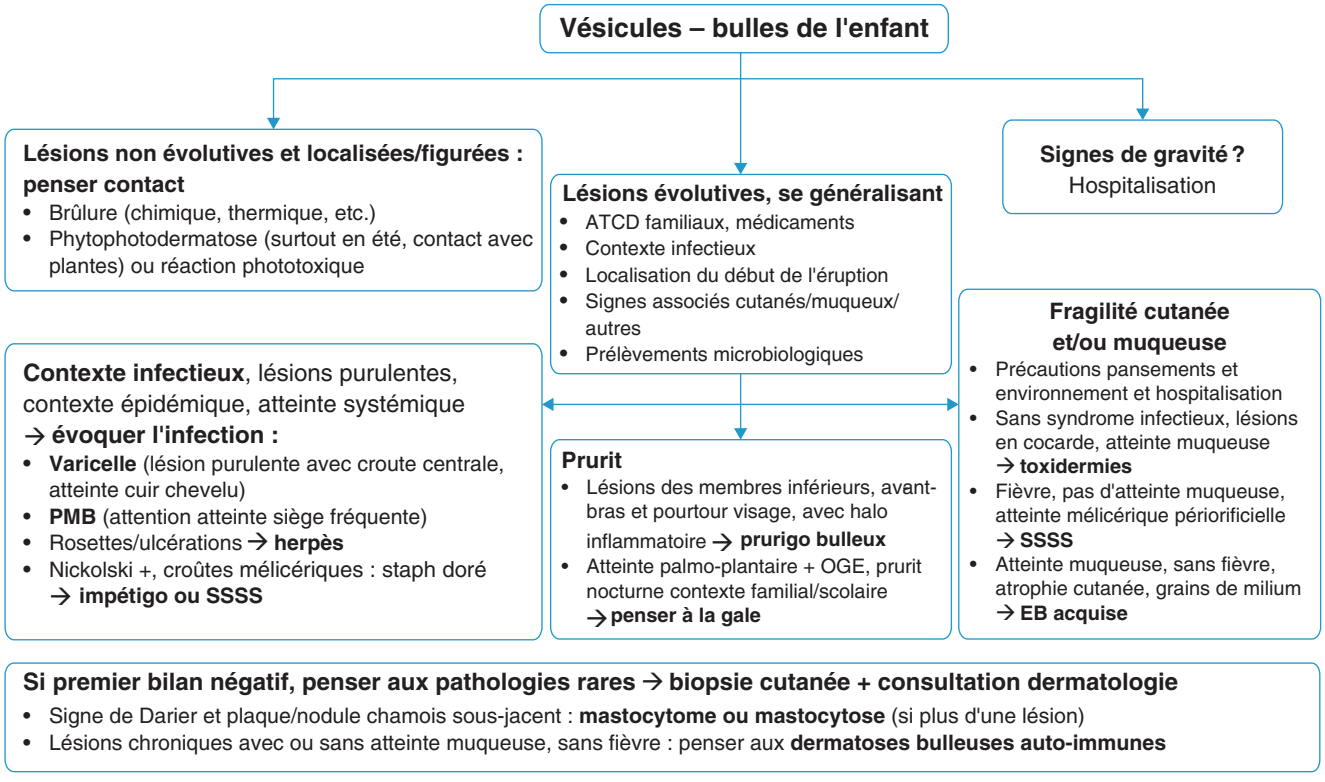


Fig. 13.50 Conduite à tenir devant des bulles et vésicules chez l'enfant ATCD : antécédent ; EB : épidermolyse bulleuse ; OGE : organes génitaux externes ; PMB : pieds-mains-bouche ; SSSS : *Staphylococcal Scaled Skin Syndrome*.



Fig. 13.51 Brûlure thermique par eau chaude. Noter le respect des plis.

Des lésions généralisées associées à une fragilité cutanée imposent des mesures de prévention pour ne pas aggraver les lésions cutanées et/ou muqueuses (éviter tout geste agressif et tout pansement collant) et imposent le plus souvent une hospitalisation. Trois grands cadres diagnostiques sont à évoquer : l'épidermolyse bulleuse héréditaire (fig. 13.52), le *staphylococcal scalded skin syndrome* et une toxidermie (de l'érythème polymorphe majeur au syndrome de Lyell). Les principales caractéristiques sont résumées dans le tableau 13.6.

Dans un contexte infectieux (syndrome fébrile, adénopathies, présence de pus franc), les causes infectieuses sont à évoquer, en premier lieu, l'impétigo bulleux du nourrisson, avec des lésions d'âges différents, extensives, une collerette desquamative et des croûtes mélicériques, un herpès virus, une varicelle ou encore un syndrome pied – mains – bouche.

Les dermatoses bulleuses auto-immunes (DBAI) doivent être évoquées devant des lésions bulleuses acquises cutanées et/ou muqueuses, chroniques ou récidivantes chez un enfant. L'orientation diagnostique repose :

- cliniquement sur :
  - le type de bulles (superficielles ou non),
  - l'aspect de la peau sous-jacente,
  - le regroupement des bulles, leur localisation,
  - une atteinte muqueuse,
  - la prise de médicament
  - la présence de signes associés ;



Fig. 13.52 Épidermolyse bulleuse dystrophique chez un nouveau-né. Bulles induites lors de l'accouchement sur le visage et atteinte d'un doigt.

Tableau 13.6 **Caractéristiques des trois principales dermatoses bulleuses diffuses de l'enfant.**

	Épidermolyse bulleuse héréditaire	***Staphylococcal scalded skin syndrome***	**Toxidermie**
Âge de début	Le plus souvent congénital	Non congénital	Non congénital
Atteinte muqueuse	Possible	Absente	Présente, parfois prédominante
Fièvre	Non	Fébricule	Le plus souvent élevée
Autres lésions	Bulles tendues, cicatrices atrophiques, grains de milium, aplasie cutanée congénitale	Exanthème scarlatiniforme, atteinte croûteuse visage périorificielle	Lésions en cocarde, nappes violacées
Contexte	Contexte familial, consanguinité	Épidémie, infection familiale à staphylocoque, chirurgie, varicelle	Prise médicamenteuse, cas post-infectieux pour les érythèmes polymorphes (EP)
Cause	Génétique	Staphylocoque doré (toxine)	Médicament *Mycoplasma pneumoniae* et *herpes virus* pour certains EP

- biologiquement sur :
  - la réalisation d'une biopsie cutanée pour examen en microscopie optique (en bordure de bulle) et immunofluorescence directe ou IF (en peau péribulleuse),
  - la recherche d'anticorps (Ac) anti-peau par IF indirecte, méthode ELISA et Western blot.

L'aspect clinique est parfois différent de celui de l'adulte avec quelques particularités sémiologiques pédiatriques, le pronostic est généralement meilleur avec un plus grand nombre de formes induites par des infections et ou post vaccinales et moins de formes induites par les médicaments. Sur le plan épidémiologique, la répartition est différente de celle de l'adulte avec en tête, la dermatose à IgA linéaires, la dermatite herpétiforme et la pemphigoïde bulleuse (fig. 13.53). Le traitement est parfois difficile. Il n'existe aucune étude pédiatrique sur le traitement des DBAI. Les recommandations reposent donc sur celles de l'adulte, les avis d'experts et quelques séries non comparatives. Des protocoles nationaux de soins (PNDS) sont disponibles sur le site de l'HAS pour la plupart des DBAI de l'adulte et de l'enfant. Les principales caractéristiques des DBAI de l'enfant sont résumées dans le tableau 13.7.

Les autres causes de bulles de l'enfant sont, par argument de fréquence, le prurigo strophulus, la mastocytose et les dermatoses génétiques. Le prurigo strophulus se présente sous la forme de bulles tendues survenant en peau saine ou sur une papule érythémateuse des membres (jambes et avant-bras) et parfois du pourtour du visage,



Fig. 13.53 Pemphigoïde bulleuse du nourrisson avec atteinte classique des extrémités.

Tableau 13.7 **Principales caractéristiques des dermatoses bulleuses auto-immunes de l'enfant.**

Maladie	Contexte	Lésion élémentaire	Prurit	Signes associés	Atteinte muqueuse	Diagnostic	Traitement
Dermatose à IgA linéaires	Enfant à partir de 4-5 ans Médicament (vancomycine)	Bulle tendue sur peau saine ou urticarienne en rosette (atteinte du siège chez l'enfant)	+	Pas de signe de Nikolsky*	Rare	Biopsie avec IFD Ac antimembrane basale (rarement positifs)	Arrêt du médicament inducteur Disulone® (dapsone) ou corticoïdes *per os*
Dermatite herpétiforme	Maladie cœliaque connue ou pas F > G	Vésicules ou excoriations peu spécifiques, face d'extension des membres	+++	Pas de signe de Nikolsky*	0	Biopsie avec IFD Anticorps anti-transglutaminase, anti-endomysium	Régime sans gluten Disulone® (dapsone)
Pemphigoïde bulleuse	1re année de vie ou après 8 ans Vaccination ou post-viral	Bulle tendue Lésions urticariennes	+++ Parfois initial	Pas de signe de Nikolsky* Parfois : lésions purement urticariennes ou eczématiformes	Rare	Biopsie avec IFD Ac sériques anti-peau (IFI et ELISA anti-BPAG1-2)	Dermocorticoïdes seuls Corticoïdes *per os* Immunosuppresseurs Immunoglobulines IV

IFD : immunofluorescence directe ; IFI : immunofluorescence indirecte.
* Signe de Nikolsky : décollement provoqué par le frottement cutané en peau saine.
HAS. Épidermolyse bulleuse acquise (EBA). Protocole national de diagnostic et de soins, avril 2016.

Tableau 13.8 **Principales caractéristiques cliniques des génodermatoses avec bulles et/ou fragilité cutanée à la naissance.**

	Incontinentia pigmenti	Épidermolyse bulleuse	Ichtyose épidermolytique	Rapp-Hodgkin syndrome
Lésion cutanée	Vésiculobulleuse, croûteuse et Blaschko-linéaire	Fragilité cutanée et bulles de taille et localisation variable Aplasie cutanée congénitale et/ou atteinte unguéale possibles	Vastes décollements superficiels en « bébé ébouillanté » Hyperkératose	Fragilité cutanée évoluant vers des zones d'alopécie du cuir chevelu
Lésion muqueuse	Non	Oui parfois	Non	Non
Transmission	Liée à l'X	AD ou AR	AD	AD
Signes associés	Évolution hyperkératosique Atteinte neurologique et/ou ophtalmologique Éosinophilie (liquide de bulle ou sanguine)	Rares : – atrésie du pylore – dystrophie musculaire – atteinte rénale	Non	Dysmorphie, dysplasie ectodermique, ankyloblépharon

AD : autosomique dominante ; AR : autosomique récessive.

symétriques et surtout très prurigineuses. Il s'agirait d'une réaction d'hypersensibilité retardée aux piqûres d'insectes pour la forme estivale ou d'acariens pour les formes perannuelles. La mastocytose de l'enfant se caractérise par des lésions maculopapuleuses le plus souvent rose chamois du tronc, de la racine des membres et parfois du cuir chevelu. Le diagnostic est suspecté devant un signe de Darier positif (apparition d'une papule urticarienne après friction d'une lésion). Certains patients, en particulier pendant les 2 premières années de vie, ont des poussées bulleuses sur les lésions de mastocytose, le plus souvent après un traumatisme. La biopsie cutanée permet le diagnostic. Les principales pathologies génétiques à l'origine de bulles, le plus souvent en période néonatale, sont résumées dans le tableau 13.8.

Recommandations

Société française de dermatologie. Prise en charge de l'acné. Recommandations de bonne pratique, juin 2015.

Chapitre 14

Endocrinologie

Coordonné par Régis Coutant

PLAN DU CHAPITRE

Croissance normale et anomalies de croissance 324
Retard et avance pubertaires 327
Diabète de type 1 334
Diabète insipide : conduite à tenir 338
Hypoglycémies 339
Obésité 344
Cryptorchidie 351
Pathologie des surrénales 353
Gynécologie pédiatrique 356
Pathologie de la thyroïde 361
Hypercalcémie 368

Croissance normale et anomalies de croissance

Jessica Amsellem-Jager, Régis Coutant

Croissance normale : surveillance

La croissance en taille normale permet à l'enfant d'atteindre une taille adulte considérée comme normale. La taille à 18 ans est actuellement en France comprise entre 162 et 190 cm (–2 à +2DS, moyenne 176 cm) pour les hommes, et entre 152 et 177 cm (–2 à +2DS, moyenne 164 cm) pour les femmes (*cf.* fig. 5.2 et 5.6). De façon générale, les facteurs influençant la croissance sont génétiques, nutritionnels, endocriniens et squelettiques.

La croissance fœtale intra-utérine est rapide (50 cm en 9 mois). Les mensurations de naissance doivent être reportées.

- La notion de sujet petit pour l'âge gestationnel est à identifier : il s'agit d'une taille de naissance et/ou d'un poids de naissance inférieur à –2DS pour le terme. Dans près de 90 % des cas, les enfants nés petits pour l'âge gestationnel rejoindront un poids et une taille supérieure à –2DS avant l'âge de 4 ans (la très grande majorité dès la 1re année).
- La croissance postnatale de 0 à 4 ans est également rapide, mais ralentit rapidement : 24 cm la 1re année, 12 cm la 2e, 8 cm la 3e et 6 cm la 4e. Durant cette période de croissance, l'existence d'une accélération de la vitesse de croissance, ou à l'inverse d'un ralentissement progressif et modéré de la vitesse de croissance peut être physiologique si cela conduit l'enfant à « entrer » dans son couloir de croissance génétiquement programmé.
- De 4 ans à la période pubertaire, la croissance de l'enfant est plus lente, régulière et freine progressivement jusqu'à la puberté (de 7 cm/an à 4 ans dans les deux sexes, à 5 cm/an en moyenne vers l'âge de 11–12 ans pour les garçons et 5,5 cm/an pour les filles entre 9 et 10 ans).
  - Entre 4 et 8 ans, la croissance doit se faire régulièrement et être située dans le couloir de croissance génétique. Tout changement de couloir doit alerter.
  - Entre 8 ans et la puberté, la vitesse de croissance peut varier, selon l'âge de début de la puberté : perte de la déviation standard de taille si la puberté est tardive, franchissement des couloirs de taille si la puberté est avancée.

Il est indispensable de tracer la courbe de croissance staturo-pondérale (poids, taille, périmètre crânien) à chaque consultation et ce, dès la naissance de l'enfant. Il est important d'exprimer les valeurs de ces mensurations en valeur absolue et en déviations standards : la taille et le périmètre crânien par rapport à l'âge et le poids par rapport à la taille. Rappelons que jusqu'à 100 cm (ou 2 ans selon l'OMS), les enfants doivent être mesurés allongés à l'aide d'une toise rigide, l'utilisation du mètre ruban doit être proscrite. À partir de 100 cm, l'enfant est mesuré debout, tête défléchie, à l'aide d'une toise murale fixée (la différence moyenne entre la mesure allongé et debout est de 0,7 cm).

- La taille cible génétique, et donc le couloir de croissance cible, est déterminée ainsi :
  - chez la fille :

  Taille cible = (Taille de la mère + Taille du père – 13)/2 ;
  - chez le garçon :

  Taille cible = (Taille de la mère + Taille du père + 13)/2.

  L'écart physiologique à la taille cible ne doit pas dépasser 1,5DS de la taille cible (soit un couloir de croissance et demi).
- Un examen clinique rigoureux est réalisé avec mesure spécifique de l'envergure et de la taille assise :
  - 96,5 % < envergure < 104 % de la taille ;
  - taille assise > 55,5 % de la taille.

Le détail de la période pubertaire est donné dans le texte suivant consacré à la puberté.

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

Les circonstances où une anomalie de croissance doit être suspectée sont détaillées dans l'encadré 14.1.

Encadré 14.1 Suspicion d'une anomalie

- Si la taille de l'individu est inférieure à –2DS ou supérieure à +2DS pour l'âge et le sexe.
- Si la taille de l'individu se situe à +1,5DS au-dessous ou au-dessus de sa taille cible génétique.
- Si la vitesse de croissance est anormale, s'accompagnant d'un changement de couloir de croissance (attention, le changement de couloir peut être physiologique entre 0 et 4 ans si c'est pour se déplacer sur son couloir de croissance génétique ; à la puberté, le changement de couloir peut être secondaire à un retard ou, au contraire, une avance pubertaire).
- Si une cassure brutale de la croissance staturale est observée, orientant vers une pathologie acquise et évolutive et imposant des explorations rapides (tumeur crânienne ?).

Retard statural : conduite à tenir

Enquête familiale

Il faut se faire préciser les tailles des parents et de la fratrie, des grands-parents, oncles, tantes et cousins (notion de petite taille familiale). Il faut identifier les âges pubertaires des parents et de la fratrie. Pour les femmes, cette donnée est facilement recueillie à partir de l'âge de la ménarche. Pour les hommes, la datation est plus complexe : il faut rechercher si la personne se souvient avoir ressenti un décalage de taille ou de développement physique par rapport à ses camarades. La notion de croissance tardive suggère une puberté tardive.

Antécédents personnels, signes fonctionnels, examen clinique

Outre les coordonnées de naissance et le terme, les étapes du développement psychomoteur sont précisées, la notion de pathologie chronique ou de traitement pouvant retentir sur la croissance (corticothérapie, radiothérapie, etc.) est recherchée. La notion d'hypoglycémie néonatale, de micropénis, d'ictère néonatal prolongé oriente vers un déficit hypophysaire congénital.

Les troubles fonctionnels éventuels sont repérés :

- céphalées et/ou vomissements, troubles visuels (signes d'hypertension intracrânienne) ;
- troubles du transit, anorexie, douleurs abdominales, minceur, signes de dénutrition ;
- nycturie ;
- frilosité ;
- asthénie.

Les apports alimentaires sont précisés. Le contexte psychosocio-affectif est évalué.

Des signes dysmorphiques, des malformations et anomalies cliniques (cardiaque, hypertension artérielle, etc.) orientant vers une cause syndromique, des anomalies des mensurations segmentaires (orientant vers une cause squelettique) sont recherchés.

Un examen général est effectué (auscultation cardiopulmonaire, recherche d'une hépatomégalie, palpation thyroïdienne, pression artérielle, etc.).

Des anomalies de la ligne médiane (fente labiopalatine, incisive médiane unique, colobome irien, anomalie ophtalmique) évoquent un hypopituitarisme congénital.

L'examen clinique permet de coter le stade de développement pubertaire évalué avec le score de Tanner.

Principales causes (tableau 14.1)

Tableau 14.1 **Principales causes de retard statural.**

Causes nutritionnelles et psychoaffectives : carence énergétique	
Le retard porte également sur le poids	Carence alimentaire profonde, anorexie mentale Nanisme psychosocial Sport intensif associant restriction calorique et dépense énergétique élevée Maladie cœliaque
Affections chroniques sévères et leurs traitements : carence énergétique relative	
Le retard porte également sur le poids	Maladies respiratoires : mucoviscidose, etc. Hépatopathies sévères Insuffisance rénale chronique, tubulopathies Cardiopathies Maladies inflammatoires du tube digestif (maladie de Crohn)
Causes endocriniennes : défaut de production d'hormones anaboliques, ou excès d'hormones cataboliques	
En général, le poids est préservé (voire en excès relatif par rapport à la taille)	Déficit en hormone de croissance : congénital, acquis (tumeur hypothalamo-hypophysaire) ou idiopathique Hypothyroïdie Hypercortisolisme exogène ou endogène
Causes chromosomiques ou syndromiques : retentissement général (nutrition, squelette, hormones)	
	Syndrome de Turner Autres anomalies chromosomiques (trisomie 21) Causes syndromiques diverses (CHARGE, Di Georges, Seckel, Noonan, Silver-Russell, Aarskog, etc.)
Causes squelettiques : les os longs ne sont pas en mesure de grandir en réponse aux hormones et nutriments	
Rechercher des anomalies des mensurations segmentaires	Dyschondrostéose Hypochondroplasie Pseudo-hypoparathyroïdie Dysplasie spondyloépiphysaire
Retard de croissance intra-utérin : extrême de la normale ou pathologie ?	
	Conséquence d'une « malnutrition anténatale » Maladie gênant la croissance dès la période anténatale
Retard pubertaire : traité dans le chapitre Puberté	
La croissance s'infléchit à l'adolescence	Simple Pathologique (hypogonadisme)
Petite taille idiopathique ou constitutionnelle ou familiale : diagnostic d'élimination	
	Attention à ne pas méconnaître une maladie squelettique familiale (souvent de transmission dominante)

Examens complémentaires (encadré 14.2)

Encadré 14.2 Bilan effectué à la recherche de l'étiologie d'un retard statural, en l'absence d'orientation clinique évidente

- Numération formule sanguine, VS
  - Recherche d'une anémie, d'un syndrome inflammatoire.
- Ionogramme sanguin, créatinine sanguine, bandelette urinaire (protéinurie, densité U)
  - Recherche d'une maladie rénale.
- Dosage pondéral des IgA et anticorps IgA antitransglutaminase
  - Recherche d'une maladie cœliaque
- IGF-1
  - Une valeur <–1DS est compatible avec un déficit en hormone de croissance (ou une carence nutritionnelle). Attention à la mauvaise fiabilité des normes de laboratoire.
- TSH, T4L
  - À la recherche d'une hypothyroïdie centrale ou périphérique.
- FSH, LH, testostérone, inhibine B, PRL
  - En cas de retard statural et pubertaire.
- Caryotype standard chez la fille
  - À la recherche d'un syndrome de Turner.
- Radiographies de squelette : rachis lombaire face et profil, avant-bras gauche face, genou gauche face, bassin face
  - À la recherche d'une maladie squelettique.
- En cas de prise de poids excessive : cortisol libre urinaire des 24 heures
  - À la recherche d'un hypercorticisme
- IRM cérébrale rapide si cassure staturale
- Discutée : recherche d'une anomalie du gène *SHOX* (1–5 % des petites tailles en apparence idiopathique)

DS : déviation standard ; FSH : *Follicle Stimulating Hormone* ; IgA : immunoglobulines A ; IGF-1 : *Insulin-like Growth Factor 1* ; LH : *Luteinizing Hormone* ; PRL : prolactine ; T4L : tétra-iodothyronine libre ; TSH : *Thyroid Stimulating Hormone*.

Plusieurs de ces investigations complémentaires, spécialisées, sont conduites par les spécialistes endocrinopédiatres.

Traitement

Il s'agit du traitement de la cause.

En France, les enfants avec déficit en hormone de croissance, retard de croissance intra-utérin sans rattrapage statural postnatal suffisant, syndrome de Turner, dyschondrostéose, insuffisance rénale chronique ou syndrome de Prader-Willi peuvent être traités par hormone de croissance.

Croissance staturale excessive

Définitions

La grande taille est définie par un niveau statural supérieur à +2DS pour l'âge chronologique et le sexe. À l'âge adulte, il s'agit d'une taille supérieure à 190 cm chez l'homme, à 177 cm chez la femme.

Alors qu'autant d'enfants grandissent au-delà de +2DS qu'au-dessous de –2DS, l'avance staturale est un motif moins fréquent de consultation en endocrinologie pédiatrique, car elle est souvent mieux vécue et inquiète moins. Les enfants de grande taille qui consultent sont surtout les filles de taille supérieure à +3 ou +4DS.

Dans la majorité des cas (> 90 %), quel que soit le sexe, la grande taille est d'origine constitutionnelle, et ne correspond pas à un processus pathologique. Les très grandes tailles entraînent néanmoins une gêne psychologique et dans la vie quotidienne, conduisant certains patients, surtout les filles, à une demande thérapeutique pressante.

La démarche médicale doit vérifier l'absence de processus pathologique (il faut s'inquiéter en cas d'accélération staturale significative, conduisant à un changement de couloir de croissance), établir un pronostic de taille à l'âge adulte, et décider si nécessaire de l'indication et de la nature du traitement freinateur, en tenant compte de la balance bénéfices/risques.

Enquête

La démarche diagnostique comprend le recueil d'éléments anamnestiques, auxologiques et cliniques simples, permettant souvent une orientation étiologique précise.

Ce sont : les tailles parentales et celles de la fratrie, les âges pubertaires dans la famille, des indications sur le développement psychomoteur, la reconstitution de la courbe de croissance staturopondérale (notion d'accélération de la vitesse de croissance et de changement de couloir de croissance, notion d'obésité) et du périmètre crânien (notion de macrocrânie), l'existence d'éléments dysmorphiques ou le caractère dysharmonieux de la grande taille, l'évaluation du stade pubertaire, l'examen neurologique et musculocutané et l'évaluation de la maturation osseuse par la réalisation d'un âge osseux.

Le dosage de l'IGF-1, la réalisation d'une IRM crânienne, d'une échographie pelvienne, d'une échographie cardiaque et d'un examen ophtalmologique peuvent parfois être nécessaires.

Causes

La démarche étiologique est indiquée dans la figure 14.1.

La grande taille constitutionnelle peut, avant 4 ans, être marquée par une accélération staturale, puis se stabiliser dans un couloir de croissance au-delà de +2DS entre 3 et 5 ans mais elle est, avant tout, un diagnostic d'élimination. C'est néanmoins le diagnostic le plus fréquent. L'interrogatoire rapporte une grande taille de naissance et des grandes tailles familiales. L'âge osseux est concordant avec l'âge civil. Le bilan hormonal est normal (IGF-1 adapté à l'âge et au stade pubertaire).

Traitements

Le traitement des grandes tailles dépend de la cause.

Dans les grandes tailles constitutionnelles, si le pronostic statural établi au tout début de la puberté (peu fiable avant) dépasse 200 cm chez le garçon ou 185 cm chez la fille, et si la tolérance psychologique de l'enfant est mauvaise (attention à ne pas confondre avec l'inquiétude parentale), un traitement freinateur de la croissance peut se discuter. Aucun traitement freinateur n'a cependant une AMM validée dans cette indication : les propositions thérapeutiques sont du domaine du spécialiste endocrinopédiatre.

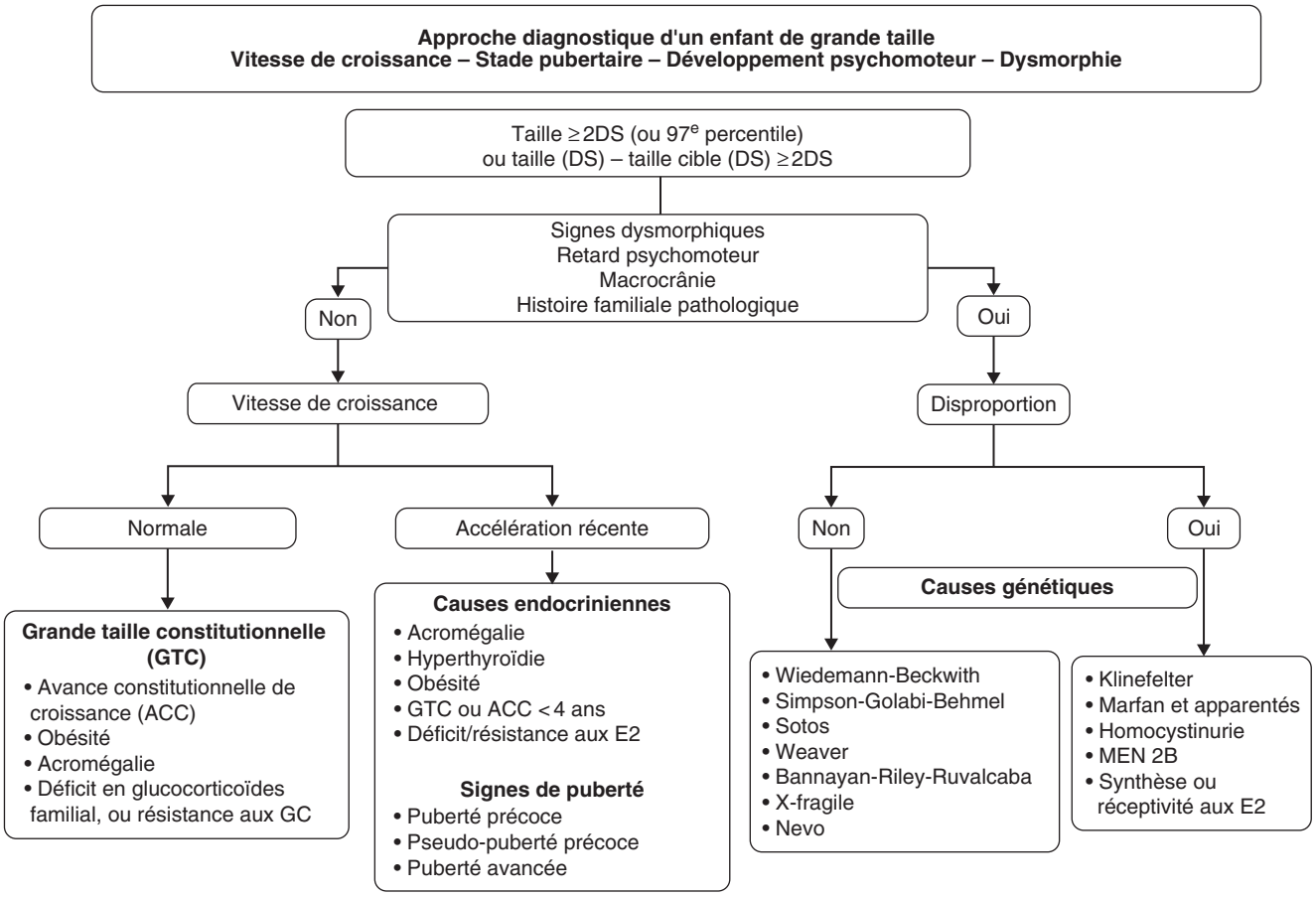


Fig. 14.1 Démarche étiologique devant une grande taille. DS : déviation standard ; E2 : œstradiol.

Retard et avance pubertaires

Jessica Amsellem-Jager, Aurélie Donzeau, Régis Coutant

Définition des limites de la puberté normale

La puberté correspond à la maturation rapide de la fonction hypothalamo-hypophyso-gonadique, aboutissant au développement complet des caractères sexuels, à l'acquisition de la taille définitive, de la fonction de reproduction et de la fertilité. L'adolescence s'associe également à des modifications psychologiques et affectives profondes, aboutissant aux comportements sociaux et sexuels des adultes.

- Chez le garçon, l'augmentation du volume testiculaire au-delà de 3–4 mL (ou de la longueur du testicule au-delà de 25 mm) est la première manifestation clinique du début de la puberté (fig. 14.2). Dans la plupart des pays industrialisés, elle se produit entre l'âge de 9 et 14 ans chez le garçon. Ces valeurs « normales » ont été établies il y a plus de 40 ans. Même si des études plus récentes ont montré une anticipation modeste de l'âge pubertaire, les normes restent opérationnelles, c'est-à-dire que tout jeune garçon dont l'âge pubertaire s'écarte de ces limites (âge plus précoce ou plus tardif) mérite une attention médicale. L'âge médian du stade G2 (défini par un volume testiculaire > 3 mL, ou L × l = 2,5 cm × 1,5 cm) était de 11 ans et 10 mois dans les années quatre-vingt-dix, et de 11 ans et 6 mois vers 2010, correspondant à une anticipation de quelques mois en 15 ans. Les limites statistiques de l'âge normal de la puberté, 9 à 14 ans, correspondent aux âges auxquels 95 % des garçons entrent en puberté : 2,5 % des garçons ont une puberté précoce (= développement testiculaire avant 9 ans) et 2,5 % une puberté tardive (= pas de manifestation physique de puberté après 14 ans). Un volume testiculaire de 6 mL est atteint vers 13 ans (L × l = 3 cm × 2 cm, seuil de G3), de 12 mL est atteint vers 13 ans et 9 mois (L × l = 4 cm × 2,4 cm, seuil de G4), de 20 mL est atteint vers 15 ans (L × l = 4,5 cm × 3 cm, seuil de G5). On considère qu'il faut 4 à 5 ans pour que la puberté soit complète.
- Chez la fille, c'est l'apparition des seins qui est la première manifestation clinique de début pubertaire (fig. 14.3). Elle se produit entre l'âge de 8 et 13 ans. Ces valeurs normales ont été établies il y a plus de 40 ans mais restent opérationnelles, même si des études plus récentes ont montré une anticipation plus franche de l'âge pubertaire. L'âge médian du stade S2 (soit l'apparition d'une glande mammaire sous l'aréole) était de 10 ans et 9 mois dans les années quatre-vingt-dix, et de 9 ans et 9 mois en 2010, correspondant à une anticipation de 1 an en 15 ans. Les limites statistiques de l'âge normal de la puberté, 8 à 13 ans, correspondaient aux âges où 95 % des filles entrent en puberté. Si 2,5 % des filles avaient un développement mammaire qui débutait avant 8 ans dans les années 1970–1990 (seuil de la puberté précoce), elles sont maintenant 8 à 10 %, et le 2,5e percentile s'est abaissé à 6 ans. Néanmoins, on considère que la limite opérationnelle, celle requérant une attention médicale,

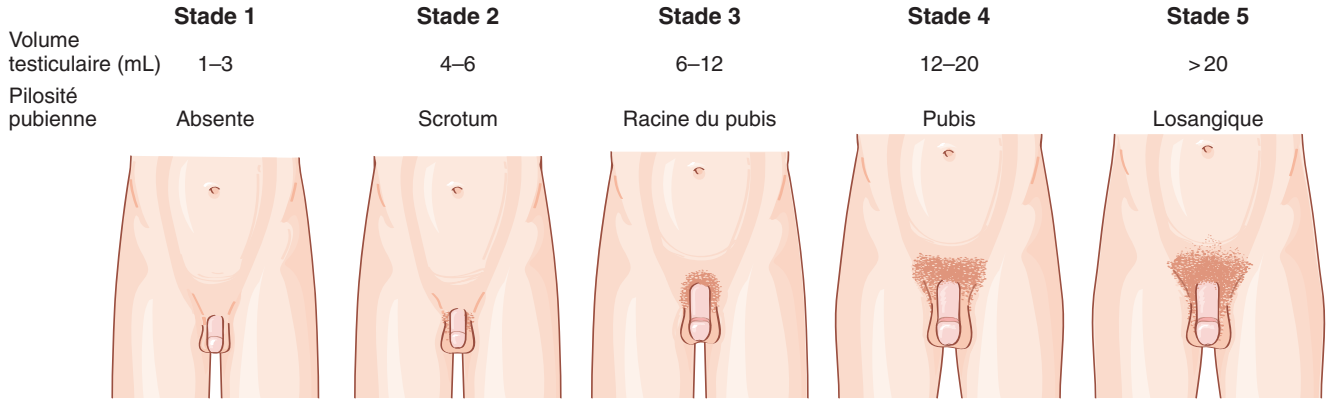


Fig. 14.2 **Développement pubertaire du garçon.**

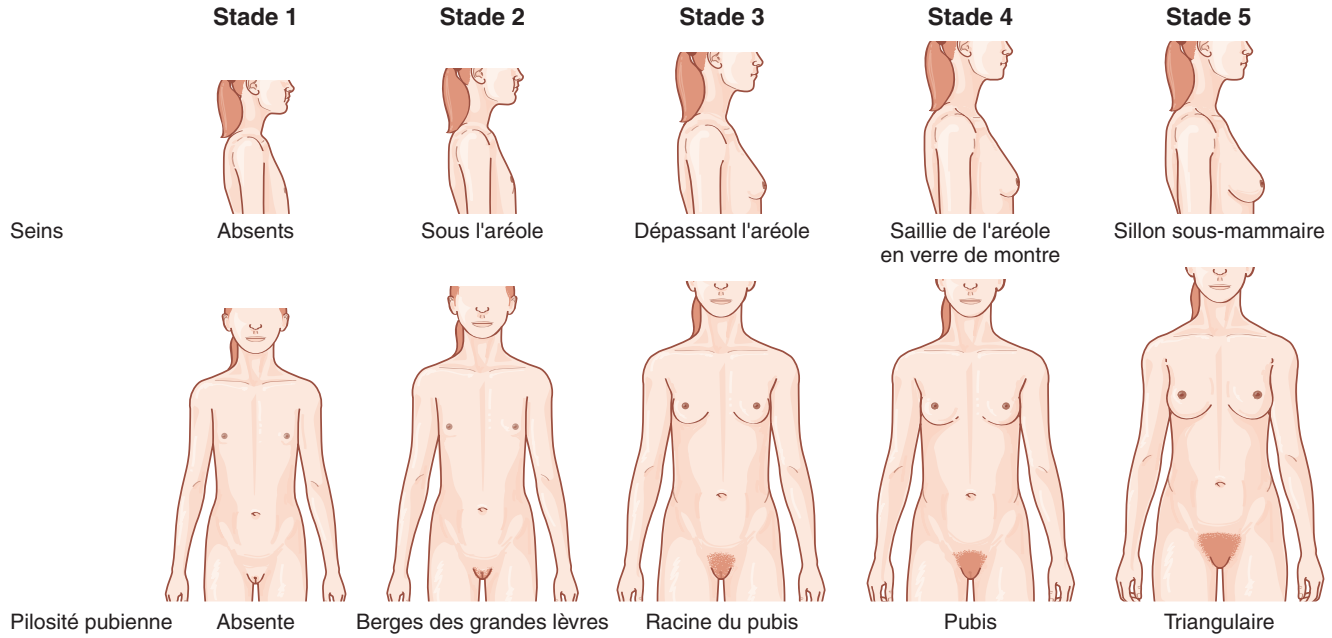


Fig. 14.3 **Développement pubertaire de la fille.**

doit rester de 8 ans, afin de ne pas méconnaître un processus pathologique responsable du développement pubertaire. Si l'âge de S2 a diminué, l'âge moyen de la ménarche est actuellement d'un peu plus de 13 ans : il s'est très peu modifié, d'environ 3 à 4 mois en 15 ans. Ceci indique que la puberté débute en moyenne plus tôt, mais évolue plus lentement. Toute jeune fille dont l'âge pubertaire s'écarte de ces limites (âge plus précoce ou plus tardif) mérite une attention médicale. On considère qu'il faut 4 ans au maximum entre le début de la puberté et la ménarche.

Retard de puberté

Le défaut de maturation des caractères sexuels et l'absence d'accélération de la vitesse de croissance normalement associée à la puberté entraînent la persistance d'un aspect infantile. La mauvaise perception psychologique du retard pubertaire, la petite taille et le sentiment d'infériorité qui l'accompagne sont les raisons amenant le plus souvent l'adolescent(e) à consulter. Les adolescents consultent plus fréquemment que les adolescentes pour ce motif (60 % de garçons, 40 % de filles), alors que les définitions de retard de puberté, statistiques, entraînent une même proportion de garçons et de filles atteintes : la tolérance à ce retard n'est pas la même selon le sexe. La plainte staturale souvent prédominante au départ explique également qu'il existe un biais statural des enfants qui consultent (fig. 14.4) : ce sont ceux dont le potentiel de croissance génétique est inférieur à la moyenne (parce que leurs parents ont une taille inférieure à la moyenne) puisqu'alors, la faible vitesse de croissance amène rapidement leur taille à une valeur inférieure à –2DS pour l'âge et le sexe (alors que les enfants constitutionnellement grands garderont une taille dans les normes malgré le ralentissement, et ne consulteront que plus tard).

Le médecin doit s'efforcer de distinguer les patient(e)s présentant un retard pubertaire « simple » (extrême de la courbe de Gauss de l'âge pubertaire), se corrigeant spontanément mais avec retard (ces adolescent(e)s atteindront une maturation

sexuelle complète, mais ce processus prendra plus de temps que chez leurs pairs), des déficits gonadotropes et des insuffisances gonadiques, permanents, qui nécessitent un traitement pour aboutir au développement pubertaire complet.

Étiologies

- Chez le garçon entre 14 et 15 ans, le retard pubertaire simple est en cause dans 90–95 % des cas : c'est l'extrême de la courbe de Gauss de l'âge pubertaire normal. Parmi l'ensemble des garçons en retard pubertaire entre 14 et 18 ans, on identifie 60 % de retard simple, 20 % de déficit gonadotrope fonctionnel (une maladie chronique associée ou un défaut nutritionnel entraînent une carence énergétique relative qui retarde la puberté), 10 % d'hypogonadisme hypogonadotrope organique, et 10 % d'insuffisance testiculaire (fig. 14.5) : avec l'âge, la proportion du retard pubertaire simple diminue (et devient minoritaire au-delà de 17 ans).
- Chez les filles avec retard pubertaire, on identifie 30 % de retard simple, 20 % de déficit gonadotrope fonctionnel, 20 % de déficit gonadotrope organique, et 25 % d'insuffisance ovarienne (*cf.* fig. 14.5).

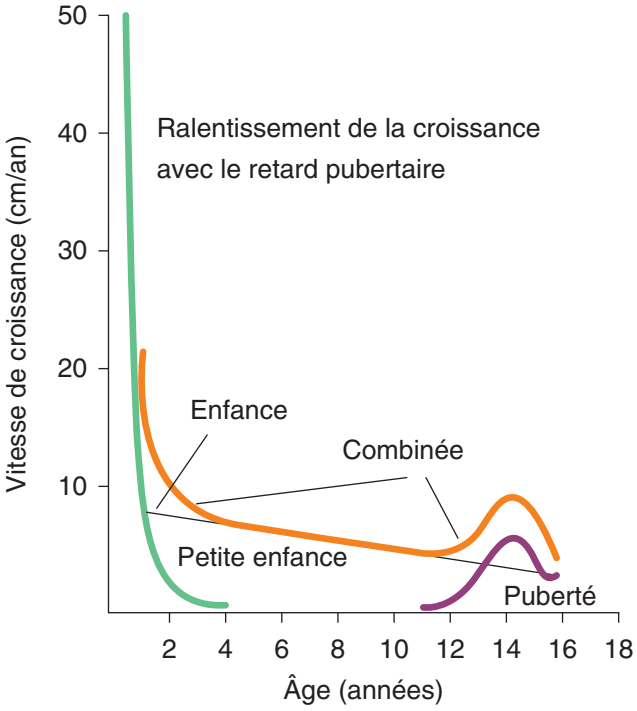


Fig. 14.4 Modèle mathématique de la vitesse de croissance. Lorsque la puberté tarde, la vitesse de croissance de l'enfance décroît lentement et linéairement, expliquant le différentiel de taille avec les pairs.

Démarche diagnostique

La démarche chez un adolescent avec retard pubertaire est d'abord de rassembler des arguments cliniques en faveur ou contre un retard pubertaire simple. En l'absence de retard simple évident, des examens complémentaires s'emploient à distinguer le retard simple du déficit gonadique ou gonadotrope. La démarche est guidée par l'âge du sujet et la fréquence respective des étiologies.

Les arguments cliniques et paracliniques qui permettent de retenir un diagnostic présomptif de retard pubertaire simple sont indiqués dans l'encadré 14.3.

Le signe le plus important correspond aux antécédents familiaux : dans la plupart des familles de retards pubertaires simples, l'hérédité semble obéir à un mode autosomique dominant, à pénétrance incomplète, suggérant l'implication d'un petit nombre de gènes ayant un effet majeur sur le développement pubertaire et dont la pénétrance serait influencée par d'autres gènes ou des facteurs environnementaux. Dans le retard pubertaire simple, les gonadotrophines sont basses, mais l'axe gonadotrope, intègre, s'activera avec retard.

Investigations

Si le tableau n'est pas typique, ou si l'âge de l'adolescent est « avancé » (> 15 ans chez le garçon, > 14 ans chez la fille), des examens complémentaires sont nécessaires pour

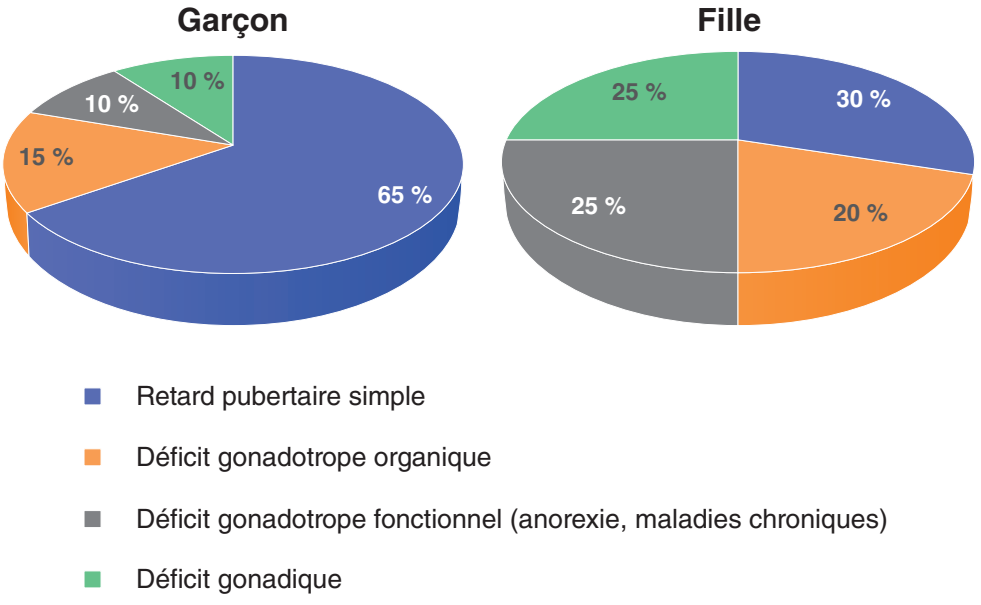


Fig. 14.5 Principales étiologies de retard pubertaire.

identifier un éventuel déficit gonadotrope fonctionnel ou organique, ou une insuffisance gonadique. Leur conclusion peut être un retard pubertaire simple, mais des pathologies nécessitant un traitement spécifique auront été identifiées par la démarche.

Encadré 14.3 Éléments en faveur du diagnostic présomptif de retard pubertaire simple

- Présence d'antécédents familiaux identiques (60–80 % des cas) : l'âge moyen de la ménarche des mères de sujets ayant eu un retard pubertaire simple est significativement plus élevé que celui des mères de sujets contrôles (14,3 ± 1,4 *vs* 12,7 ± 1,4 ans); croissance tardive chez les pères (les autres marqueurs de timing de puberté sont en général difficile à repérer).
- Infléchissement statural modéré (< 1DS) : s'il est important, il faut se méfier d'une tumeur crânienne altérant l'axe somatotrope et gonadotrope (même si les retards simples peuvent parfois entraîner des infléchissements importants).
- Absence de cassure de la courbe de taille.
- Signes négatifs : absence d'obésité, d'anosmie, de cryptorchidie, de micropénis, de signe d'hypertension intracrânienne, de signe visuel, de signe d'atteinte des autres axes hypophysaires, de dysmorphie ou d'atteinte cognitive (évoquant un syndrome).
- Signes négatifs : absence d'anorexie, de malnutrition, de maladie chronique sévère.
- Signes négatifs : absence d'antécédent familial d'infertilité.
- Âge osseux en accord avec la maturation physique, c'est-à-dire < 13 ans chez un garçon, < 11 ans chez une fille.

Recherche d'un déficit gonadotrope fonctionnel

La malnutrition, l'anorexie mentale, la maladie cœliaque, les entéropathies inflammatoires, la mucoviscidose entraînent un déficit fonctionnel en gonadotrophines, lié à la carence énergétique, réversible, après correction de son étiologie. Les maladies chroniques sévères, l'insuffisance rénale chronique, les phénomènes infectieux et inflammatoires rencontrés dans la drépanocytose, l'infection par le VIH, les maladies cancéreuses, les entéropathies inflammatoires et la mucoviscidose entraînent également fréquemment un retard pubertaire.

Dans ces situations, les gonadotrophines sont basses (fig. 14.6) mais le diagnostic étiologique est facile, car la maladie causale est souvent connue. Certaines d'entre elles, possiblement paucisymptomatiques (maladie cœliaque, maladie de Crohn, néphropathie), doivent être recherchées par des examens biologiques : NFS, VS, IgA antitransglutaminase, ionogramme sanguin, créatininémie, bandelette urinaire (protéinurie, densité urinaire).

Recherche d'un déficit gonadotrope organique

Dans les déficits gonadotropes organiques, les gonadotrophines sont basses, comme dans le retard pubertaire simple. Il s'agit alors d'abord de différencier un déficit gonadotrope organique s'intégrant dans un déficit hypophysaire plus global d'un déficit gonadotrope isolé.

La recherche d'un déficit gonadotrope organique nécessite un bilan hypophysaire complet (car certaines causes, en particulier les tumeurs crâniennes, altèrent en général l'ensemble de la fonction hypophysaire) : testostéronémie (chez le garçon), FSH et LH plasmatiques de base, T4L et TSH, prolactine, IGF-1.

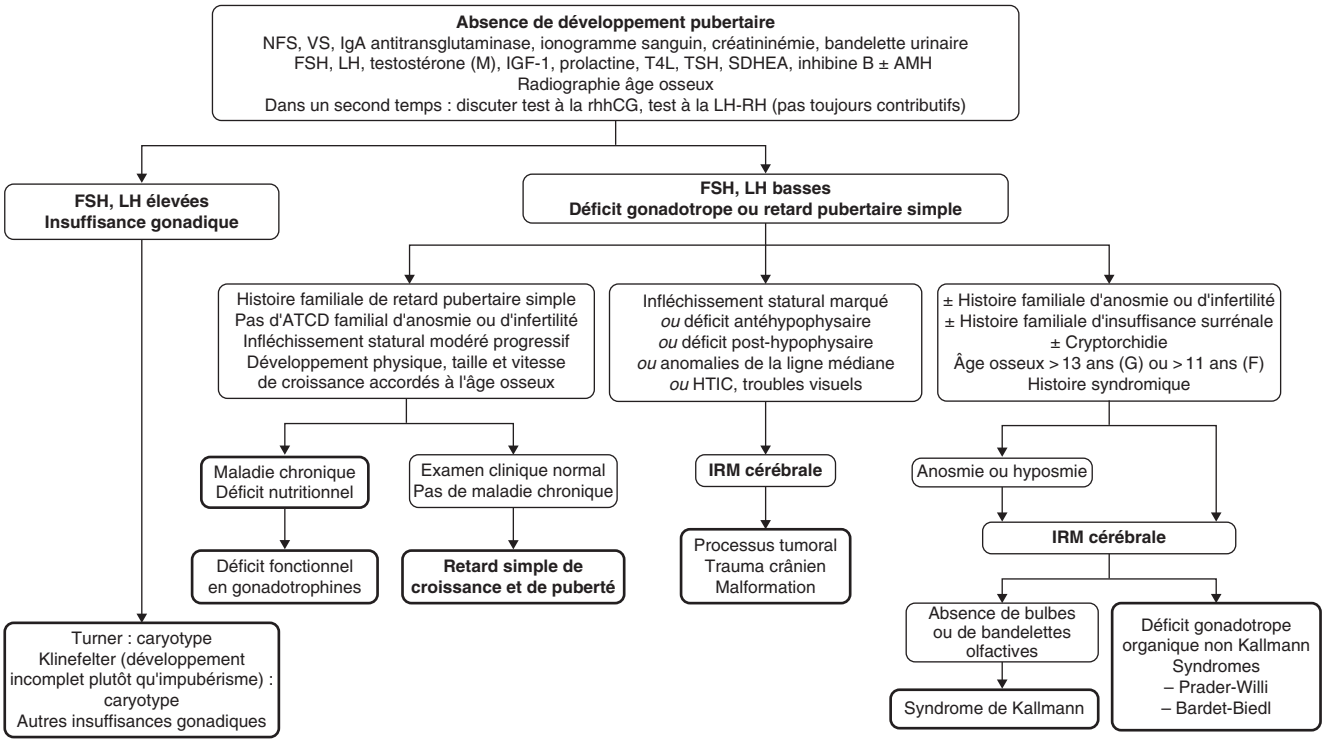


Fig. 14.6 Conduite à tenir devant un retard de puberté. AMH : *Anti-Mullerian Hormone*; ATCD : antécédent; FSH : *Follicle Stimulating Hormone*; HTIC : hypertension intracrânienne; IgA : immunoglobuline A; IGF-1 : *Insulin-like Growth Factor 1*; IRM : imagerie par résonance magnétique; LH-RH : *Luteinizing Hormone – Releasing Hormone*; NFS : numération formule sanguine; SDHEA : sulfate de déhydroépiandrostérone; rhhCG : *recombinant human Chorionic Gonadotropin*; T4L : tétra-iodothyronine libre; TSH : *Thyroid Stimulating Hormone*; VS : vitesse de sédimentation.

Bien entendu, s'il existe une cassure staturale, un infléchissement important, des signes cliniques ou biologiques évoquant d'autres atteintes hypophysaires, une IRM de la région hypothalamo-hypophysaire doit être rapidement effectuée.

La présence d'une anosmie permet de porter le diagnostic de déficit gonadotrope isolé du syndrome de Kallmann.

En l'absence d'anosmie, il peut être difficile de distinguer un déficit gonadotrope isolé d'un retard pubertaire simple. Les dosages, plus récemment disponibles de l'inhibine B et de l'hormone antimüllérienne (AMH) sériques, contribuent au diagnostic, en précisant la fonctionnalité des gonades. L'inhibine B est produite par les cellules de la granulosa ovarienne et les cellules de Sertoli, sous contrôle de la FSH. L'AMH est produite par les mêmes cellules, et régulée négativement par la testostérone à la puberté (chez le garçon). Chez la fille, l'AMH reflète la réserve ovarienne. Chez le garçon, lorsque les gonadotrophines plasmatiques sont basses, une valeur très basse d'inhibine B à l'adolescence (< 35 pg/mL) est très en faveur d'un déficit gonadotrope plutôt que d'un retard simple (mais une valeur > 35 pg/mL n'élimine pas un déficit gonadotrope).

Recherche d'un déficit gonadique

Le contexte clinique peut orienter (*cf.* fig. 14.6).

Les gonadotrophines élevées associées à des taux d'œstradiol/testostérone, d'AMH et d'inhibine B circulantes faibles, témoignent des lésions ovariennes ou testiculaires.

Chez le garçon, si les testicules ne sont pas palpés dans le scrotum, des taux indétectables d'AMH et d'inhibine B sériques permettent d'affirmer l'absence de tissu testiculaire (anorchidie).

Traitement

À l'issue du diagnostic, on pourra proposer à l'adolescent un traitement adapté.

Pour un retard simple, si l'adolescent le souhaite, une cure courte de quelques semaines avec de la testostérone (G) ou des œstrogènes (F) peut être proposée. On le propose à partir de 14–15 ans chez le garçon, à raison d'une injection IM de 50–100 mg d'énanthate de testostérone (Androtardyl®) toutes les 3–4 semaines, pendant 3 à 6 mois. Ce traitement induit les manifestations physiques de puberté et accélère la vitesse de croissance sans compromettre la taille finale. Si la puberté ne se produit pas dans les 6 mois suivant l'arrêt du traitement, une seconde cure peut être proposée. L'absence de puberté spontanée après une seconde cure est en faveur d'un déficit gonadotrope. Chez la fille, de petites doses d'œstrogènes (17β-œstradiol, préparation de pharmacie à 0,2 mg, 1 cp/j) peuvent être proposées pendant 3 mois. La prescription est plus rare.

S'il existe une insuffisance gonadique, un traitement permanent par testostérone (G) ou œstrogènes (F) est nécessaire pour induire les manifestations physiques de puberté. Enfin, s'il existe un déficit gonadotrope organique, une induction pubertaire complète par rhFSH et rhhCG est discutée chez le garçon, avec l'objectif de préparer au mieux la fertilité future. Cette option peut être à discuter d'emblée car la prescription initiale de testostérone dans les déficits gonadotropes pourrait être associée à une moindre fertilité future (par comparaison aux gonadotrophines recombinantes).

Puberté précoce

Les études épidémiologiques montrent une fréquence bien plus grande des pubertés précoces chez les filles que chez les garçons avec un sex ratio entre 1:6 et 1:10, alors que les limites statistiques définissant la puberté laissent attendre un même nombre de garçons et de filles atteints.

Ce déséquilibre est en partie expliqué par un diagnostic clinique plus facile du démarrage pubertaire chez la fille (poussée mammaire remarquée par l'enfant et son entourage) que chez le garçon (l'augmentation du volume testiculaire passe inaperçue, et ce sont les manifestations androgéniques qui alertent). La tolérance (personnelle, mais aussi familiale) à la puberté précoce de la fille pourrait être également moindre (crainte d'une activité sexuelle plus précoce). Enfin, les enquêtes chez les adolescents (16 à 20 ans) montrent que la puberté précoce est associée à une fréquence plus importante d'insatisfaction avec l'image corporelle, de comportements à risque (tabac, alcool, cannabis), de dépression et de tentative de suicide, et de partenaires sexuels multiples. La puberté précoce majore le risque ultérieur de syndrome des ovaires polykystiques.

Étiologies

Dans la très grande majorité des cas (> 95 %), la puberté précoce est d'origine centrale (activation précoce de l'axe gonadotrope). Les formes périphériques ne représentent qu'une part infime (tableaux 14.2 à 14.5).

Dans les séries rapportées de puberté précoce centrale chez la fille, la prévalence de lésions organiques est comprise entre 8 et 33 %, mais diminue à près de 2–7 % lorsque la puberté précoce débute après l'âge de 6 ans. Chez le garçon, cette fréquence est de l'ordre de 40 % (parce que les formes idiopathiques ne viennent pas à l'attention du médecin). La pratique aujourd'hui consiste à effectuer systématiquement une IRM crânienne devant toute puberté précoce centrale (fig. 14.7), chez la fille et le garçon, et à l'effectuer dans les pubertés avancées s'il existe des signes associés.

Les formes idiopathiques représentent entre 65 et 98 % des pubertés précoces centrales chez la fille. Associées par définition à une IRM normale, elles correspondent soit à un extrême de la normale, soit à l'action de facteurs pas toujours bien identifiés (nutrition, perturbateurs endocriniens, facteurs psychologiques, autres), soit enfin à l'influence combinée de ces facteurs sur un fond génétique de prédisposition. Ces approches explicatives sont actuellement du domaine de la recherche. Dans ces situations, l'enjeu pour le clinicien est de traiter de manière appropriée ces pubertés précoces et, surtout, d'éviter de traiter par excès des pubertés peu actives, dont l'effet sur la croissance serait peu marqué, et qui n'entraîneraient pas de problème d'ordre psychologique.

Démarche d'investigation

Il est important de reconstituer la courbe de croissance pour évaluer la cinétique staturale : l'accélération staturale franche (> 8 cm/an, ou gain statural > 0,5DS) reflète le degré d'activité de la puberté.

Tableau 14.2 **Causes de puberté précoce centrale.**

Puberté précoce centrale dépendante des gonadotrophines	**IRM requise** **Manifestations**
Lésions hypothalamiques	
Hamartome hypothalamique	Association possible avec une épilepsie : – crises gélastiques avec accès de rires – épilepsie focale – crises tonicocloniques généralisées
Tumeur hypothalamique Gliome des voies optiques ou de l'hypothalamus, associé ou non à une neurofibromatose de type 1 Astrocytome, épendymome Pinéalome Tumeur germinale Craniopharyngiome (rare) Granulomatose	Maux de tête possibles, anomalie visuelle (acuité, modifications du champ visuel), altérations cognitives, signes et symptômes de déficit anté ou post-hypophysaire (diminution de la vitesse de croissance, frilosité, fatigue, polyurie ou polydipsie) Si la tumeur est associée à une neurofibromatose, autres caractéristiques de la neurofibromatose : neurofibromes cutanés, taches café au lait, nodules de Lisch
Malformations du système nerveux central impliquant l'hypothalamus (kyste arachnoïdien suprasellaire, dysplasie septo-optique, myéloméningocèle)	Éventuels déficits neuro-développementaux, macrocrânie (kystes arachnoïdiens) Anomalie visuelle (acuité, champ visuel), nystagmus, Obésité Signes possibles d'insuffisance hypophysaire antérieure ou postérieure (diminution de la vitesse de croissance, frilosité, fatigue, polyurie ou polydipsie)
Lésion intracrânienne traumatique (traumatisme crânien), infectieuse (méningite), anoxique (souffrance périnatale), irradiation crânienne	Histoire personnelle Signes possibles d'insuffisance hypophysaire antérieure ou postérieure
Exposition précoce à des agents environnementaux ou endogènes modifiant l'activation pulsatile de la GnRH	
Exposition précoce à des stéroïdes gonadiques ou surrénaliens	Hyperplasie des surrénales, tumeur surrénalienne, (puberté précoce périphérique), stéroïdes gonadiques exogènes
Mutation de la voie de signalisation de la kisspeptine, mutation de *MKRN3*, syndrome de Williams, disomie uniparentale maternelle du chromosome 14	
Adoption internationale	Risque de puberté précoce « idiopathique » 10 à 20 fois plus fort
Idiopathiques	

GnRH : *Gonadotrophin-Releasing Hormone*.

Tableau 14.3 **Causes de puberté précoce périphérique.**

Puberté précoce périphérique indépendante des gonadotrophines	**Manifestations**
Fille	
Kyste ovarien Tumeur ovarienne	Avec ou sans syndrome de McCune-Albright Manifestations pubertaires souvent franches (saignements, poussée mammaire rapide) Rarement, production accrue d'androgènes avec signes de virilisation Échographie pelvienne Mesure de LH, FSH (basses), œstradiol (souvent élevé), inhibine B et AMH (souvent élevées)
Garçon	
Testotoxicose Adénome leydigien Tumeur sécrétant hCG	Volume testiculaire parfois peu augmenté Échographie testiculaire Diagnostic moléculaire : activation germinale ou somatique du récepteur de la LH Mesure de β-hCG Mesure de LH, FSH (basses), testostérone (souvent élevée), inhibine B et AMH (souvent élevées)
Dans les 2 sexes	
Syndrome de McCune-Albright	Dysplasie fibreuse des os, kystes osseux, tâches cutanées à bord effrangé ; autres activations endocriniennes
Exposition à des stéroïdes sexuels exogènes	
Hypothyroïdie congénitale	Effet de la TSH élevée sur le récepteur FSH

AMH : *Anti-Mullerian Hormone* ; FSH : *Follicle Stimulating Hormone* ; hCG : *human Chorionic Gonadotrophin* ; LH : *Luteinizing Hormone* ; TSH : *Thyroid Stimulating Hormone*.

Tableau 14.4 **Causes de pseudo-puberté précoce.**

Pseudo-puberté précoce	Manifestations
Les manifestations ne sont pas secondaires à un excès de stéroïdes gonadiques, mais à un excès de stéroïdes surrénaliens	Manifestations d'hyperandrogénie (acné, pilosité, accélération de la vitesse de croissance et de la maturation osseuse, hypertrophie clitoridienne) dans les 2 sexes
Hyperplasie congénitale des surrénales non traitées	17-hydroxyprogestérone élevée
Tumeur surrénalienne	Testostérone et SDHEA élevés

SDHEA : sulfate de déhydroépiandrostérone.

Tableau 14.5 **Variantes normales du développement pubertaire.**

Variantes de la normale	Manifestations
Adrénarche exagérée (F ou G)	Pilosité pubienne ou axillaire Diagnostic d'élimination (pas d'accélération staturale, pas d'hypertrophie clitoridienne), avance d'âge osseux < 2 ans, SDHEA entre 0,4 et 1,4 mg/L, testostéronémie < 0,3 ng/mL
Thélarche isolée (F)	Développement isolé des seins chez une fille de moins de 3 ans Diagnostic d'élimination Production prédominante de FSH Pas d'accélération staturale ni d'avance d'âge osseux Utérus impubère (échographie pelvienne)
Puberté précoce intermittente ou non progressive	Évolution très lente ou intermittente de la puberté Début entre 6 et 8 ans Vitesse de croissance peu accélérée (< 8 cm/an), ou gain statural < 0,5DS, avance d'âge osseux < 2 ans Freination pubertaire inutile

DS : déviation standard ; F : fille ; FSH : *Follicle Stimulating Hormone* ; G : garçon ; SDHEA : sulfate de déhydroépiandrostérone.

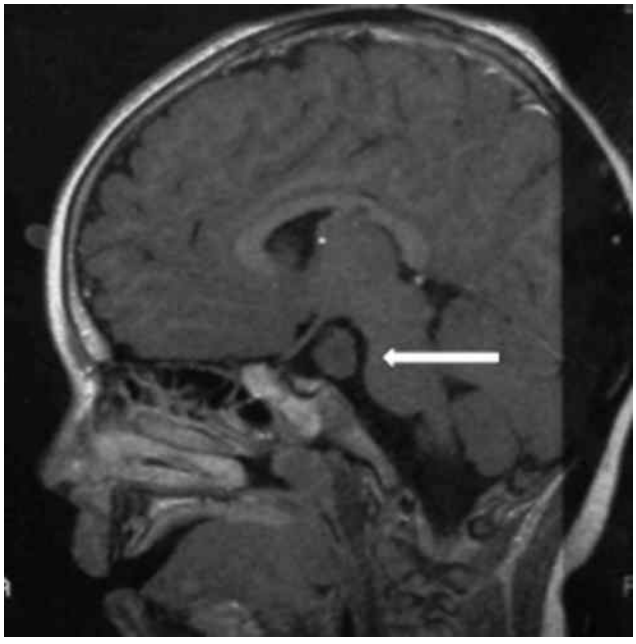


Fig. 14.7 Hamartome du plancher du 3e ventricule chez un garçon de 2 ans ½ avec manifestations de puberté précoce.

L'interrogatoire recherche les coordonnées de naissance, les antécédents familiaux de puberté précoce (âge des premières règles pour la mère, âge du pic de croissance pour le père), la notion de petites tailles familiales, la notion d'adoption, les antécédents de l'enfant (histoire oncologique ou neurologique, radiothérapie, etc.). L'anamnèse précise la date et la chronologie d'apparition des signes pubertaires, la notion de signes fonctionnels ou physiques associés. Des signes d'hyperandrogénie (pilosité, acné, etc.), une masse abdominale ou testiculaire sont recherchés.

Dans les pubertés précoces d'origine centrale, la sémiologie qui guiderait vers une cause tumorale crânienne correspond d'une part à celle liée au volume tumoral (symptomatologie visuelle, signes d'hypertension intracrânienne), à l'altération des autres fonctions hypothalamo-hypophysaires (mais l'association d'une activation organique de l'axe hypothalamo-hypophyso-gonadique, avec un déficit des autres axes est finalement peu fréquentes), ou à des signes propres à la maladie causale (tâches cutanées café au lait dans la neurofibromatose).

Dans les pubertés précoces d'origine périphérique, la recherche de signes cutanés (tâches cutanées à bords effrangés, classiquement de couleur chamois) peut orienter vers un syndrome de McCune-Albright (fig. 14.8).

La lecture de l'âge osseux (radiographie de la main et du poignet gauche) se fait grâce à l'atlas de Greulich et Pyle. Dans le cas d'une puberté précoce, l'âge osseux est avancé par rapport à l'âge civil. La forte avance de l'âge osseux (> 2 ans) est considérée comme un marqueur de puberté active. Cependant, la précision de la prédiction de taille à l'aide de l'âge osseux est médiocre : si l'erreur de prédiction est faible, l'intervalle de confiance à 95 % est important (± 5–8 cm autour de la taille prédite). La prédiction de taille doit être utilisée avec précaution.



Fig. 14.8 Tâches cutanées de couleur chamois à bords effrangés du syndrome de McCune-Albright.

Pour la fille, l'échographie pelvienne est un examen de 1re intention très informatif et facile de réalisation, permettant d'évaluer les signes de stimulation ovarienne et d'imprégnation œstrogénique au niveau des organes génitaux internes. Sous stimulation œstrogénique, la longueur utérine augmente (> 35 mm) et une ligne endocavitaire apparaît. L'échographie permet en outre de déceler un éventuel kyste ovarien sécrétant ou un syndrome de masse ovarienne.

Le bilan hormonal de base comprend un dosage de testostérone chez le garçon (œstradiol souvent inutile, sauf en cas de manifestations très franches de puberté chez la fille), un dosage de FSH, LH, et inhibine B. L'axe gonadotrope est considéré comme activé lorsque la LH de base dépasse 0,3 mUI/L. Une valeur plus basse n'exclut pas une puberté précoce centrale, et un test de stimulation des gonadotrophines (test à LH-RH, ou GnRH) est généralement nécessaire. Le seuil du pic de LH au test de stimulation est de 4 mUI/L : il s'agit d'un seuil spécifique (c'est-à-dire qu'en l'absence de stimulation gonadotrope, le pic sera toujours < 4 mUI/L) mais peu sensible (c'est-à-dire qu'une activation gonadotrope authentique peut aboutir à un pic < 4 mUI/L). Néanmoins, dans cette dernière situation, on considère que l'activation est faible (et donc le traitement freinateur questionnable).

En cas de manifestations d'hyperandrogénie chez la fille, ou sans augmentation du volume testiculaire chez le garçon, il faut rechercher une cause surrénalienne (*cf.* tableaux 14.4 et 14.5). La mesure de la testostérone, de la 17-hydroxyprogestérone (hyperplasie des surrénales), du SDHEA (très élevé dans les tumeurs de la surrénale) est nécessaire.

L'IRM crânienne est systématique en cas de puberté précoce centrale.

Traitement

Dans les pubertés précoces centrales actives, le traitement repose sur les analogues de la GnRH, en administration sous-cutanée ou intramusculaire, tous les 28 jours à tous les 3 mois.

Diabète de type 1

Rachel Reynaud, Régis Coutant

L'accompagnement d'un enfant avec un diabète de type 1 (DT1) doit répondre à plusieurs enjeux :

- un enjeu de diagnostic : en France, 44 % des diagnostics sont faits au stade d'acidocétose, donc après plusieurs semaines de polyurie passée inaperçue ou mal interprétée ;
- un enjeu d'information : lors de la découverte d'un DT1, ou peu après, les familles vont rechercher des informations sur l'origine du DT1, les causes, les risques, le devenir à long terme, et peut-être exprimer leur inquiétude vis-à-vis de tous ces éléments. Même si ces questions sont en principe abordées par l'équipe hospitalière qui a accueilli l'enfant, il est important que les explications soient cohérentes entre professionnels de santé ;
- un enjeu d'accompagnement : l'enfant avec DT1 aura, comme tous les enfants, des évènements du quotidien qu'il faut prendre en charge : fièvre, pathologies ORL, gastroentérite, etc. et une compréhension qui va aller croissant en fonction de son âge et de ses compétences, nécessitant un ajustement de l'éducation thérapeutique au fil du suivi.

Diagnostic

Diagnostiquer le plus vite possible

Le diagnostic de DT1 chez l'enfant est le plus souvent fait sur l'association de signes cliniques associés à une glycémie supérieure ou égale à 200 mg/dL, à un âge moyen au diagnostic de 8,2 ± 4,0 années (sex-ratio homme/femme : 1,1), après 3 à 6 semaines de polyuropolydipsie en moyenne. ***En France, il est diagnostiqué devant un syndrome cardinal dans 56 % des cas, une acidocétose dans 44 %.*** L'acidocétose se produit après plusieurs semaines de syndrome cardinal mal analysé ou passé inaperçu. La mesure d'une glycémie en laboratoire peut retarder le diagnostic. Si la polyuropolydipsie est méconnue, il y aura une évolution vers l'acidocétose avec signes digestifs (douleurs abdominales, vomissements), signes respiratoires (tachypnée, polypnée de Kussmaul), perte de poids, somnolence ou altération de la conscience, voire décès (6 à 10 décès/an en France).

> Toute nycturie (≥ 2 fois/nuit), toute énurésie secondaire doit faire évoquer un diabète, et pratiquer une mesure de la glycémie capillaire immédiatement. En cas d'hyperglycémie, il faut adresser à l'hôpital sans délai.

Adresser à l'hôpital sans délai

Toute hyperglycémie doit faire adresser l'enfant aux urgences pédiatriques les plus proches, **sans délai**. La prise en charge éducative et technique est assez lourde et partagée, à l'hôpital, entre le pédiatre diabétologue, l'infirmière, la diététicienne et la psychologue. Enfin, l'éducation thérapeutique, individuelle mais aussi collective, a une place de plus en plus importante dans le traitement. L'intervention pluriprofessionnelle de l'accompagnement, la prévalence relativement faible du diabète en font une maladie à prise en charge essentiellement hospitalière.

L'acidocétose nécessite un traitement initial par voie veineuse (insulinothérapie et réhydratation). Elle est définie par une hyperglycémie supérieure à 200 mg/dL, un pH inférieur à 7,30 ou une réserve alcaline inférieure à 15 mmol/L, en présence d'une cétonémie (bandelette capillaire) supérieure à 3 mmol/L ou une cétonurie supérieure à 2 croix. Les facteurs associés à l'acidocétose révélatrice sont la durée de la polyurie, l'importance de l'amaigrissement, l'âge jeune (< 5 ans) et l'absence d'antécédent familial de diabète insulinodépendant. La mortalité de l'acidocétose est de 0,15 à 0,3 % : elle est liée à l'œdème cérébral, l'hypokaliémie, l'inhalation de liquide gastrique chez un patient inconscient. Les facteurs de risque d'œdème cérébral sont la sévérité de l'acidose, l'utilisation de bicarbonates, un taux plasmatique d'urée initialement élevé, une pression partielle en dioxyde de carbone initialement basse, un défaut d'augmentation de la natrémie en cours de réhydratation, l'instauration immédiate de l'insulinothérapie (à retarder de 1 à 2 heures après le début de la réhydratation), la perfusion trop rapide de solutés durant les premières heures.

L'acidocétose est révélatrice du diabète dans plus de 40 % des cas en France, parce que la polyurie et la soif sont passées inaperçues ou ont été mal interprétées. La principale complication de l'acidocétose est l'œdème cérébral.

Information sur le diabète de type 1

Incidence, prévalence, physiopathologie, causes

L'incidence du DT1 chez le jeune augmente de 3 à 4 % par an. L'incidence annuelle du diabète chez les moins de 15 ans en France est de 18 pour 100 000 sur la période 2013–2015, correspondant à près de 20 000 jeunes diabétiques de moins de 20 ans.

L'augmentation de l'incidence du DT1, mesurée sur les dernières décades, est attribuée à des causes environnementales (car la rapidité d'augmentation n'est pas compatible avec des modifications du génome), auxquelles les enfants génétiquement prédisposés sont de plus en plus exposés. Les principaux facteurs environnementaux étudiés sont les infections virales (principalement entérovirales) et les facteurs nutritionnels (effet protecteur du lait maternel). Les essais de prévention, fondés sur des modifications nutritionnelles précoces dans des populations à fort risque de DT1, n'ont cependant pas montré d'efficacité. Il est probable qu'il n'existe pas un facteur d'environnement unique, mais une « charge antigénique au mauvais moment » ou bien encore une inflammation systémique ou de la cellule β-pancréatique qui contribuent tous ensemble au déclenchement ou à l'aggravation de l'auto-immunité destructrice. Le DT1 se caractérise par une destruction des cellules β qui sécrètent l'insuline, par suite d'une réaction auto-immune au niveau des îlots de Langerhans. La nature auto-immune du diabète est confirmée par la détection des anticorps dirigés contre des antigènes de la cellule β des îlots de Langerhans (anti-IA-2, anti-GAD, anti-insuline, anti-ZnT8).

Le diabète de l'enfant est dans plus de 95 % des cas un diabète de type 1, auto-immun : la destruction des cellules insulinosécrétrices est définitive, et l'administration sous-cutanée d'insuline nécessaire à vie.

Grands principes de traitement

L'intensification du traitement par insuline, correspondant à l'utilisation de multi-injections (4 à 5 injections/j d'insuline, insuline d'action rapide avant chaque repas, et insuline d'action lente le soir) ou d'une pompe à Insuline, a amélioré l'hémoglobine A1c (HbA1c) et permis d'éviter les complications micro-angiopathiques sévères. L'utilisation d'analogues rapides et lents de l'insuline a permis de diminuer (faiblement) l'HbA1c moyenne, mais surtout la fréquence des hypoglycémies sévères. La pompe à insuline est utilisée par près de 35 % des enfants diabétiques en France. Elle perfuse l'insuline rapide par l'intermédiaire d'une fine tubulure insérée sous la peau, selon un débit continu préprogrammé, et la commande par le patient de la délivrance de bolus avant chaque repas notamment. Le traitement par pompe a contribué à une diminution (faible) de l'HbA1c moyenne et de la fréquence des hypoglycémies sévères.

La surveillance glycémique peut être réalisée par ponction capillaire (communément dénommée dextro) ou, plus récemment, par la mesure en continu du glucose interstitiel grâce à un capteur placé en sous-cutané. Les systèmes actuellement disponibles en France nécessitent cependant un contrôle capillaire dans les situations d'hypoglycémie ou d'hyperglycémie repérées par le capteur, ou en cas de sensation « anormale » (car il existe des écarts de mesure entre glycémie interstitielle et glycémie capillaire).

Les besoins nutritionnels des enfants diabétiques sont identiques à ceux des enfants non diabétiques. La part des glucides correspond à 50 % des besoins énergétiques quotidiens. Le goûter fait partie de l'équilibre alimentaire de la journée et apporte environ 10 % de la quantité calorique journalière. Les quantités glucidiques peuvent être fixes à chaque repas, avec des doses d'insuline également fixes. L'apprentissage du comptage des glucides et le calcul du ratio insuline/glucose (insulinothérapie fonctionnelle, ou flexible) permettent une flexibilité alimentaire plus importante (les quantités glucidiques varient et les doses d'insuline également). L'insulinothérapie fonctionnelle peut être proposée chez des enfants et des familles volontaires et motivés. Dans ces situations, le bénéfice ressenti sur la qualité de vie en lien avec l'alimentation est souvent intéressant.

Le « pancréas artificiel » à visée thérapeutique (dit en boucle fermée) est une technologie externe utilisant la voie sous-cutanée, actuellement en phase d'essai chez les enfants diabétiques en France. Le système est constitué de trois composants clés : un capteur de mesure du glucose interstitiel, une pompe à insuline et un algorithme de contrôle. L'enjeu du pancréas artificiel réside aujourd'hui dans la troisième partie du système : l'algorithme de contrôle capable de faire le lien entre le capteur et la pompe de façon automatisée prédictive et anticipée.

Autosurveillance glycémique : objectifs de glycémie, objectifs d'HbA1c

Les objectifs d'équilibre métabolique (HbA1c et cibles glycémiques) chez un enfant avec un DT1 sont dictés par la nécessité de prévenir les complications micro-angiopathiques sévères et les complications macro-angiopathiques à long terme, tout en évitant les complications aiguës.

Chez l'enfant, une HbA1c inférieure à 7,5 % est souhaitable. Cela signifie qu'au moins 50–60 % des glycémies préprandiales sont mesurées entre 60–70 et 180 mg/dL avec 5–20 % des glycémies inférieures à 60–70 mg/dL, et 20–40 % supérieures à 180 mg/dL (ou moyenne de glycémie < 165 mg/dL). Ces objectifs, atteignables par les enfants avec un DT1 au prix d'une attention forte, témoignent de la variabilité glycémique du DT1 infiniment plus importante que celle du DT2. Il est inutile de chercher à expliquer chaque glycémie. La cible préprandiale optimale recommandée est de 70 à 145 mg/dL (ISPAD) : il est impossible de l'atteindre en permanence. La mesure glycémique postprandiale systématique (souvent peu pratique) n'est pas une nécessité chez l'enfant.

Les recommandations plus récentes d'équilibre publiées par l'ISPAD (*International Society for Paediatric and Adolescent Diabetes*) fin 2018 ont pour objectif d'éviter chez la totalité des enfants une microangiopathie sévère à long terme : la cible d'HbA1c a été modulée en fonction des possibilités thérapeutiques et du patient (HbA1c < 7 % pour tous les enfants et adolescents recevant des « soins complets », incluant un support éducatif, et < 7,5 % en cas d'hypoglycémie sévère ou non perçue, d'inaccessibilité aux analogues de l'insuline, aux pompes, aux capteurs de glycémie, ou bien chez les sujets glycateurs forts).

> Une HbA1c moyenne inférieure à 7,5 % (ou si possible < 7 %) prévient le risque de microangiopathie sévère à long terme.

Les capteurs de mesure continue de la glycémie interstitielle sont de plus en plus utilisés : l'objectif métabolique est de parvenir à passer près de 60 % du temps (préprandial, postprandial et nocturne) avec une glycémie interstitielle entre 70 et 180 mg/dL, et moins de 10 % du temps avec une glycémie interstitielle inférieure à 70 mg/dL (et au mieux moins de 5 % du temps).

Aujourd'hui, la rétinopathie est inexistante chez l'enfant diabétique si le diabète est suffisamment bien équilibré (et ne se rencontre chez l'adolescent que dans des situations de diabète « à l'abandon »). Près de 5 % des adolescents ont une microalbuminurie positive (souvent transitoire), mais les atteintes rénales incontestables, là encore, ne se rencontrent chez l'adolescent que dans les situations de diabète à l'abandon.

Hypoglycémies et diabète

Les hypoglycémies mineures sont inévitables chez un sujet diabétique dont l'équilibre métabolique est satisfaisant, et se produisent 2 à 4 fois/semaine. La fréquence des hypoglycémies majeures avec coma et/ou convulsions est de l'ordre de 2 à 6 pour 100 patients/an. Il n'y a pas de preuve d'altération cognitive en lien avec les hypoglycémies sévères chez les enfants avec un diabète. L'impact de l'hyperglycémie pourrait être tout aussi, voire plus, délétère. Le principal facteur de risque d'hypoglycémie sévère est une hypoglycémie sévère dans les mois précédents, en raison d'un défaut de perception des hypoglycémies. Il faut surtout éviter de dramatiser l'impact des hypoglycémies majeures car l'hyperglycémie excessive (préjudiciable à long terme) est le meilleur moyen d'éviter strictement les hypoglycémies, et peut devenir un réflexe des familles, souvent exacerbé si l'équipe de soins manifeste de l'inquiétude.

> Le risque d'hypoglycémie majeure (coma, convulsion) chez un enfant diabétique est de l'ordre de 2 à 6 % par an. Il n'y a pas de preuve d'altération cognitive significative en lien avec des hypoglycémies majeures. Les hypoglycémies mineures sont inévitables : les enfants et les familles apprennent à les détecter et les traiter.

La mortalité des jeunes diabétiques de moins de 20 ans est de l'ordre de 0,65 ‰ en France, soit un ratio de mortalité standardisé un peu supérieur à 2. Ces taux de mortalité semblent proches de la moyenne européenne (*Standardized Mortality Ratio* ou SMR = 2). La principale cause de mortalité est l'acidocétose, essentiellement par œdème cérébral (soit acidocétose inaugurale, soit par arrêt de l'insulinothérapie).

Consignes lors des pathologies intercurrentes

Les enfants diabétiques, comme les autres, sont sujets aux pathologies infectieuses habituelles de l'enfance. Ils ne sont ni plus susceptibles, ni protégés. Jeunes, et sans pathologie chronique autre, ils ne sont pas « plus à risque » que leurs pairs. Les plaies cutanées cicatrisent parfaitement, la prescription d'antibiotique « à cause du diabète » n'a pas lieu d'être. C'est la pathologie en question, et non le diabète, qui dicte l'attitude thérapeutique. Toute pathologie infectieuse augmente l'insulinorésistance : cela se traduit par une élévation des glycémies. Il est donc utile, en phase infectieuse, de conseiller des mesures régulières de glycémies capillaires (3 à 5 fois/j), en particulier chez les enfants qui mesurent peu leur glycémie. Il n'y a pas d'augmentation systématique des doses d'insuline car le plus souvent, l'hyperglycémie est modérée, et ne dure que quelques jours. **Le réflexe de mesurer la cétonémie ou la cétonurie en cas d'hyperglycémie supérieure à 250–300 mg doit être rappelé régulièrement.** En cas de cétonémie positive, il est impératif d'augmenter les doses d'insuline, en lien avec le service de diabétologie pédiatrique. Enfin, en cas d'intolérance alimentaire, il ne faut jamais arrêter l'insuline (on maintient en général au minimum l'insuline basale), mais hydrater et mesurer glycémie et cétonémie, et adapter le traitement en lien avec le service hospitalier sont nécessaires.

> Toute hyperglycémie supérieure à 250 à 300 mg/dL doit aboutir à mesurer la cétonémie. En cas de cétonémie positive, l'apport supplémentaire d'insuline est nécessaire.
> En cas d'intolérance alimentaire, ne jamais arrêter l'insuline.

On évite la prescription de traitement contenant du sucre (sirops), mais ceux qui en contiennent un peu (dans un comprimé par exemple) ne posent pas de problème. On privilégie le paracétamol dans une pharmacopée sans sucre. La prescription de corticoïdes (*per os* ou inhalés, ou dermocorticoïdes) n'est pas contre-indiquée. Là encore, c'est la pathologie en question qui dicte l'attitude thérapeutique. Le passage systémique des glucocorticoïdes (en application locale ou inhalés) est inévitable, et donc l'induction d'insulinorésistance et l'hyperglycémie résultante le sont aussi. En pratique, il est utile que cette prescription se fasse en lien avec le service de diabétologie pédiatrique. S'il s'agit de 3 jours de corticoïdes, on tolère l'hyperglycémie passagère ; si la prescription est prolongée, il faut prévoir un accompagnement du patient par l'équipe de diabétologie pour l'adaptation de l'insulinothérapie.

La vaccination antigrippale n'est pas obligatoire mais elle peut être conseillée pour les enfants ayant un DT1. Au sens infectiologique, le risque d'une grippe sévère est identique à celui de leurs pairs mais le syndrome grippal perturbe l'équilibre du diabète par la fièvre prolongée.

Sport

La pratique sportive chez le jeune avec un diabète permet un meilleur état de santé (sur le long terme) et un épanouissement personnel immédiat (qualité de vie). L'activité physique entraîne une amélioration de la sensibilité à l'insuline : si les ajustements alimentaires et d'insulinothérapie associée sont adaptés, l'équilibre métabolique est amélioré. S'ils sont inappropriés, l'équilibre métabolique peut se dégrader.

Pour le sport à l'école, d'intensité et de durée en général limitées, il n'est pas souvent utile de prévoir des adaptations : celles-ci peuvent sembler complexes et limiter l'accès aux activités, alors qu'elles sont le plus souvent peu utiles. Il est simplement conseillé d'éviter d'injecter l'insuline qui sera active pendant le sport dans une zone sollicitée musculairement lors de l'effort.

Pour des efforts suffisamment prolongés, il est possible de diminuer les doses d'insuline active lors de l'effort (voire de suspendre la perfusion d'insuline de la pompe, ou de déconnecter la pompe pendant 2 heures au plus), ou de prendre des collations avant et pendant l'effort. Lorsque l'effort a lieu en fin d'après-midi, la possibilité d'hypoglycémie nocturne est accrue et doit être prévenue (en diminuant l'insuline basale nocturne).

Il n'y a quasiment aucune contre-indication au sport chez les enfants diabétiques : ce sont des enfants en bonne santé, sans aucune micro ni macroangiopathie. On décourage simplement les sports (rares) où l'hypoglycémie entraîne un danger (plongée sous-marine, parachutisme), mais pas les « baptêmes » dans ces sports. Les sports de combat avec coups sur le visage et les yeux peuvent être aussi déconseillés.

Maladies auto-immunes associées

Parmi les enfants atteints de DT1, 20 % développeront une autre atteinte auto-immune avant l'âge adulte. Ce risque élevé justifie la réalisation systématique d'un dépistage de la thyroïdite auto-immune, de la maladie cœliaque et de la gastrite auto-immune (dosage des anticorps respectifs) dès que le diagnostic de diabète est posé, et de temps en temps dans le suivi. La maladie d'Addison (insuffisance surrénalienne auto-immune) est rare, mais possible.

Contraception

La contraception orale « classique » (soit un contraceptif œstroprogestatif associant 30 µg d'éthynilœstradiol et un progestatif de 2e génération) peut être prescrite chez une adolescente, si elle n'a pas un diabète « à l'abandon » (définie par une HbA1c toujours > 10 %) et si sa surveillance microangiopathique est régulière (mesure de la microalbuminurie et rétinographie : ceux-ci sont des témoins indirects de l'observance).

Accompagnement d'un jeune avec diabète de type 1

Le diabète, en tant que maladie chronique, implique plus particulièrement chez l'enfant des répercussions sur l'estime de soi. Le jeune patient met en place des stratégies d'adaptation à la maladie dépendantes de son âge et en miroir de l'adulte parent. Il est important d'écouter et d'échanger avec l'entourage direct du patient que représentent non seulement les parents mais aussi les frères et sœurs. Schématiquement, on peut distinguer certains temps forts sur le plan de la prise en charge psychologique, et qui se succèdent : l'annonce du diagnostic, la période de l'adolescence, la transition en secteur de diabétologie d'adultes.

La « meilleure prise en charge » du diabète correspond à un compromis entre les objectifs/contraintes dictés par les connaissances médicales de la pathologie (objectifs d'HbA1c et objectifs glycémiques nécessaires pour la prévention de la microangiopathie, prévention de la macroangiopathie, objectifs de sécurité), les outils dont on dispose (qui sont nombreux : multi-injections, pompe, mesure continue de la glycémie sous cutanée, insulinothérapie fonctionnelle, etc.), et ce que l'enfant/l'adolescent/la famille sont prêts et/ou aptes à effectuer. Ceci amène les équipes de soins à dialoguer en permanence avec l'enfant et sa famille, à admettre des périodes de lâcher-prise acceptant un équilibre moindre ou, au contraire, un cadrage plus formel. Derrière la rigidité des objectifs « biomédicaux », il faut une souplesse d'adaptation, qui peut aboutir à moduler les objectifs lors d'échanges que les enfants et familles ont avec l'équipe de soin. Le pédiatre traitant peut être un témoin utile de ce qui se passe dans le milieu familial ou scolaire par exemple, et signaler toute difficulté (que l'équipe hospitalière ne perçoit pas forcément) qui empêcherait un équilibre optimal, ou même toute difficulté qui serait induite par le traitement. On a vu ainsi des familles qui avaient considérablement réduit leur vie sociale (repas au restaurant ou entre amis, apéritifs, sorties en laissant les enfants autonomes ou confiés à un tiers) à cause du diabète, comportements qui doivent être détectés et discutés.

L'objectif du traitement, outre un équilibre « acceptable », c'est aussi de permettre à l'enfant et à sa famille une vie personnelle, scolaire, familiale et sociale satisfaisante.

Diabète insipide : conduite à tenir

Maxime Gérard

Quand un patient (ou ses parents) décrit un syndrome polyuropolydipsique, notamment une nycturie (parfois énurésie secondaire), le premier point à évoquer en consultation est un diabète de type 1 : réalisation d'une glycémie capillaire et/ou d'une bandelette urinaire en urgence (pas de bilan à jeun, pour éviter le retard diagnostique). Il est nécessaire de disposer du matériel en cabinet ambulatoire.

En l'absence d'hyperglycémie et de glycosurie, un diabète insipide peut être évoqué. Il s'agit d'un diagnostic rare (prévalence 1/25 000). Il importe alors de confirmer qu'il s'agit bien d'une polyurie, donc d'une diurèse en excès (et pas d'une pollakiurie).

La polyurie est définie par une diurèse :

- > 150 mL/kg/j à la naissance ;
- > 110 mL/kg/j jusqu'à l'âge de 2 ans ;
- > 50 mL/kg/j chez l'enfant et l'adulte ;
- ou bien 2 L/m^2 de surface corporelle, > 3 L/j chez l'adulte.

Dans le diabète insipide central, il s'agit d'un déficit en hormone antidiurétique, sécrétée par la posthypophyse (la posthypophyse normale est visualisée sur l'IRM par un hypersignal spontané en T1). Dans plus de 50 % des cas de diabète insipide central, il existe un épaississement de la tige pituitaire ou une masse tumorale qui se voient à l'IRM.

Le diabète insipide néphrogénique (très rare) correspond à la « résistance » du rein à l'hormone antidiurétique.

En cas de polyurie avérée, il faut adresser l'enfant vers un endocrinologue pédiatre.

Interrogatoire

Il faut vérifier avec la famille ce qui est bu (eau, lait, boissons sucrées) et demander de faire un relevé des quantités de l'ensemble des boissons (en utilisant une bouteille à partir de laquelle l'enfant boira exclusivement). L'interrogatoire porte sur le comportement de l'enfant dans une situation où il est privé de boisson (école, trajet en voiture, etc.), et la recherche d'autres signes d'atteinte hypophysaire : constipation, frilosité (hypothyroïdie), malaise, asthénie (hypoglycémie), etc.

Examen clinique

Il repose sur le relevé des données auxologiques : poids, taille et courbe de croissance, ainsi que sur l'examen des organes génitaux (recherche de micropénis, cryptorchidie), et du statut pubertaire. Il importe également d'évaluer l'état d'hydratation clinique (perte de poids, pression artérielle, signes de déshydratation intracellulaire).

Bilan biologique de base

Il peut être prescrit avant d'adresser à l'endocrinopédiatre, sauf en cas de polyurie majeure et de déshydratation (dans ce cas, adresser sans attendre) : ionogramme sanguin, calcémie, osmolalité plasmatique, calciurie, créatininurie, osmolarité urinaire et densité urinaire sur 1re miction du matin.

Avec ce bilan, le patient doit être adressé en consultation d'endocrinopédiatrie. Il est important de préciser aux parents de ne pas restreindre les apports hydriques à domicile, en raison du risque de déshydratation : prendre un contact téléphonique rapide en endocrinopédiatrie pour évaluer le degré d'urgence de la consultation.

Un infléchissement de la vitesse de croissance ou des signes d'hypertension intracrânienne seront des signes d'alerte, une IRM hypophysaire et une consultation d'endocrinopédiatrie devront être organisées en urgence.

- Si sur le bilan de base, la natrémie est > 143 mmol/L, l'osmolarité plasmatique > 300 mOsm/kg en regard d'une osmolalité urinaire < 600 mOsm/kg (c'est-à-dire d'une concentration urinaire qui n'est pas maximale), le diagnostic de diabète insipide est clair : il n'y a pas nécessité de test de restriction hydrique.
- Si la natrémie est < 142 mmol/L et l'osmolalité urinaire > 750 mOsm/kg, le diagnostic de diabète insipide est exclu.

Entre ces seuils, la réalisation d'un test de restriction hydrique en milieu hospitalier doit être discutée.

IRM hypophysaire

Elle est réalisée en urgence en cas d'infléchissement de la vitesse de croissance ou de signes d'hypertension intracrânienne (nausée, vomissements, céphalées matinales, etc.) afin d'éliminer ou d'affirmer une étiologie tumorale.

En cas de diabète insipide central, il y a disparition de l'hypersignal T1 spontané de la posthypophyse. Cet hypersignal est parfois absent de façon physiologique, et ne suffit pas pour poser le diagnostic de diabète insipide central.

L'IRM crânienne est nécessaire avant d'effectuer un test de restriction hydrique. Le test devient inutile s'il existe une cause organique évidente à l'IRM, et doit être remplacé par l'administration de desmopressine DDAVP (Minirin®), et une évaluation de la fonction antéhypophysaire.

Principales étiologies de diabète insipide central

- Tumorale (germinome, craniopharyngiome, etc.)
- Infiltrative (histiocytose langerhansienne, sarcoïdose, etc.)
- Hypophysite auto-immune
- Syndrome génétique
- Malformations congénitales de l'hypophyse (avec posthypophyse ectopique ou non vue) : très rarement responsables de diabète insipide central, sauf dans le cadre des dysplasies septo-optiques
- Iatrogène (postchirurgical, etc.)
- Idiopathique (fréquent, mais c'est un diagnostic d'élimination, après plusieurs années de suivi et des IRM crâniennes répétées)

Test de restriction hydrique (en milieu hospitalier)

Dans les situations intermédiaires, un test de restriction hydrique peut être discuté en milieu spécialisé.

Il peut être précédé d'un relevé des quantités de boissons et d'urines en milieu hospitalier. Lors de la restriction hydrique, une évaluation clinique (poids, fréquence cardiaque, pression artérielle) et biologique (natrémie, osmolarité sanguine et urinaire) est réalisée, en début, en cours et en fin de test. Un test de quelques heures (7 heures ou moins) est souvent suffisant.

La tolérance du test peut être médiocre et il doit être réalisé en milieu spécialisé, avec une équipe expérimentée. En effet, son objectif est de montrer que le mécanisme de concentration des urines est insuffisant même lorsque l'osmolalité sanguine et la natrémie s'accroissent (ce qui affirme le diabète insipide) ou, au contraire, que la concentration des urines est bien maximale (osmolalité urinaire > 800 mOsm/kg, alors qu'il n'y a pas encore d'augmentation d'osmolalité sanguine, ce qui élimine le diabète insipide) : dans ces 2 cas, l'épreuve peut être arrêtée. Elle doit également être arrêtée en cas de mauvaise tolérance clinique (ce qui est habituellement associé à la preuve biologique du diabète insipide). En revanche, l'épreuve doit être poursuivie tant qu'elle n'a pas montré de déséquilibre d'osmolalités sanguine et urinaire, ou au contraire une concentration urinaire maximale.

Une fois le diagnostic de diabète insipide posé, une dose de desmopressine (DDAVP, Minirin®) est donnée en fin de test, qui permet la concentration des urines en cas de diabète insipide central (origine hypophysaire), mais est inefficace en cas de diabète néphrogénique (origine rénale).

Traitement

En cas de diabète insipide central, le traitement repose sur la desmopressine, par voie orale ou nasale, en 2 ou 3 prises (demi-vie courte). Attention, de nombreux médicaments interagissent avec la desmopressine, notamment les IPP. Une bonne observance est donc nécessaire car il existe un risque d'intoxication à l'eau (hyponatrémie, décès) en cas de surdosage.

En cas de diabète insipide néphrogénique, le traitement repose sur l'équilibre des apports en eau, sels, protéines (parfois diurétique, AINS).

Suivi de diabète insipide central

Une fois le diagnostic de diabète insipide central posé, une évaluation des fonctions antéhypophysaires (thyréotrope, gonadotrope, somatotrope, corticotrope) doit être réalisée.

Il y a besoin d'une réévaluation des fonctions antéhypophysaires (la croissance notamment) même en cas de bilan initial normal, sur le long terme, car des déficits peuvent apparaître plusieurs années après le diagnostic de diabète insipide.

L'IRM hypophysaire doit être répétée, même en cas d'IRM initiale normale, car un épaississement de la tige pituitaire peut apparaître plusieurs années après le diagnostic. Le diagnostic de diabète insipide idiopathique est un diagnostic d'élimination.

Hypoglycémies

Pascal Barat

Définition

Il n'existe pas de consensus international pour définir un seuil commun d'hypoglycémie (c'est-à-dire un seuil qui met à l'abri de différences neurocognitives ultérieures). En France, on considère l'existence d'une hypoglycémie chez l'enfant pour une valeur de glycémie veineuse inférieure à 2,7 mmol/L (50 mg/dL, soit 0,5 g/L). Chez le nouveau-né, ce seuil est un peu plus bas : 2,2 à 2,5 mmol/L (40–45 mg/dL) avant les premières 48 heures.

Pour mémoire : 1 g/L = 100 mg/dL = 5,5 mmol/L

Physiopathologie

Acteurs de la régulation de la glycémie

Chez l'enfant en bonne santé, le maintien d'une glycémie normale dépend :

- de l'intégrité du système hormonal qui participe à la régulation des substrats mobilisés intervenant dans la synthèse du glucose. Ces acteurs hormonaux sont :
  - l'insuline, seule hormone hypoglycémiante. Elle active la glycolyse, la synthèse de glycogène, la lipogenèse et l'anabolisme protéique, et inhibe la néoglucogenèse, la lipolyse et la protéolyse,
  - l'hormone de croissance, hyperglycémiante. Elle active la néoglucogenèse et la lipolyse, et inhibe la glycolyse,
  - le cortisol, hyperglycémiant. Il active la néoglucogenèse,
  - l'adrénaline, hyperglycémiante. Elle active la glycogénolyse et la lipolyse,
  - le glucagon, hyperglycémiant. Il active la glycogénolyse, la néoglucogenèse et la lipolyse, et inhibe la synthèse de glycogène ;
- du fonctionnement normal des enzymes intervenant dans la synthèse du glycogène, dans la glycogénolyse et la néoglucogenèse et de la disponibilité d'autres sources d'énergie impliquée dans l'oxydation et le stockage ;
- d'une disponibilité suffisante en graisse (acides gras libres), glycogène et substrats de la néoglucogenèse (acides aminés, glycérol, lactate).

Particularités en fonction des âges et chronologie dans la mise en jeux des acteurs

À la naissance, l'interruption du flux sanguin placentaire conduit le nouveau-né à utiliser ses propres ressources énergétiques pour maintenir sa glycémie. Dans les premières heures de vie, la sécrétion de glucagon contribue à stimuler la glycogénolyse et la néoglucogenèse, permettant de stabiliser la glycémie après 4 à 6 heures de vie et de faire la transition avec les apports exogènes alimentaires. Ainsi, dans les premières heures de vie, la glycémie peut chuter à des valeurs proches de 40 mg/dL.

Chez l'enfant prématuré et l'enfant à terme, plus de 90 % du glucose sont utilisés par le cerveau (besoin de l'ordre de 6 à 8 mg/kg/min). Vers 3–4 ans, la part de glucose utilisé par le cerveau n'est plus que de 50 % pour se stabiliser à 40 % à l'âge adulte. Le cerveau présente un métabolisme glucidique à part :

- son utilisation du glucose est majeure par rapport à d'autres organes ;
- il ne peut pas utiliser directement les acides gras libres par absence de transport au travers de la barrière hématoencéphalique ;
- les corps cétoniques peuvent traverser la barrière hématoencéphalique et leur métabolisme dans le cerveau peut en partie suppléer au besoin en glucose.

En situation de jeûne, la connaissance de la chronologie de la prise de rôles des acteurs aide à l'enquête étiologique devant une hypoglycémie. Au cours d'un jeûne court (3–12 heures), la glycémie est maintenue grâce à la mise en jeux de la glycogénolyse, stimulée par les hormones hyperglycémiantes.

Lors d'un jeûne prolongé de plus de 12 heures, l'oxydation des acides gras joue un rôle primordial dans le maintien de l'homéostasie glucidique.

En situation nourrie, le glucose transporté dans les cellules β-pancréatiques entraîne la sécrétion d'insuline qui stimule l'utilisation et le stockage du glucose, conduisant à maintenir une glycémie postprandiale normale.

Absence d'acétonémie-acétonurie ? Une information primordiale dans la démarche diagnostique

Les corps cétoniques (acétoacétate, mesuré par la bandelette urinaire et acide β-hydroxybutyrique, mesuré par bandelette capillaire) sont des produits de la cétogenèse hépatique, à partir de la β-oxydation des acides gras libérés par la lipolyse. L'existence d'une acétonémie ou d'une acétonurie est le signe de la stimulation et du bon fonctionnement de l'oxydation des acides gras.

En situation d'hypoglycémie, l'absence d'acétonémie ou d'acétonurie peut avoir deux explications majeures :
- une inhibition forte de l'oxydation des acides gras par une sécrétion d'insuline anormale ;
- un défaut de synthèse des corps cétoniques par défaut enzymatique de l'oxydation des acides gras.

Ainsi, la recherche d'une acétonurie (ou d'une acétonémie) en situation d'hypoglycémie est un réflexe prioritaire à avoir pour guider le diagnostic.

Manifestations cliniques (encadré 14.4)

Encadré 14.4 Conduite pratique

- Une glycémie capillaire doit être pratiquée devant tout signe évocateur d'une hypoglycémie et devant tout trouble de la conscience ou toute manifestation neurologique aiguë inexpliquée.
- En présence d'hypoglycémie capillaire, le diagnostic d'hypoglycémie doit être confirmé par un prélèvement veineux sur un tube approprié.

- Chez l'enfant, comme chez l'adulte, la symptomatologie de l'hypoglycémie est due à :
  - la stimulation du système nerveux autonome adrénergique : pâleur, sueurs, faiblesse, tachycardie, tremblements, irritabilité, sensation de faim ;
  - la carence cérébrale en glucose (neuroglucopénie) : troubles de la concentration, somnolence, hallucinations, troubles de l'élocution, troubles visuels, dysesthésie ; en cas d'hypoglycémie profonde : convulsion, hypothermie, coma
- Chez le nourrisson, les signes cliniques sont fréquemment aspécifiques : irritabilité, difficultés d'alimentation, léthargie, cyanose, tachypnée, hypothermie. Ils peuvent faire évoquer d'autres diagnostics (septicémie, maladie cardiaque congénitale, hémorragie ventriculaire, détresse respiratoire).

Les signes cliniques associés pouvant guider le diagnostic étiologique sont présentés dans l'encadré 14.5.

Encadré 14.5 Signes cliniques associés pouvant orienter vers un diagnostic étiologique d'hypoglycémie

L'examen clinique peut révéler certaines anomalies pouvant guider le diagnostic étiologique :
- micropénis, cryptorchidie bilatérale, ictère néonatal ou hypothermie prolongés, anomalie de la ligne médiane, orientant vers un panhypopituitarisme congénital ;
- hépatomégalie, orientant vers une glycogénose.

Principales causes

L'hypoglycémie est présente lorsque la disponibilité du glucose dans le plasma est inférieure à son utilisation par l'organisme. Chez le nourrisson et l'enfant, de nombreuses causes peuvent expliquer l'hypoglycémie, classées en trois grandes catégories de diagnostic :
- erreurs innées du métabolisme, principalement du métabolisme des hydrates de carbone mais aussi du métabolisme des acides aminés et des lipides ;
- hyperinsulinisme, soit endogène, soit exogène ;
- autres : causes endocriniennes, toxiques, hépatiques.

Les différentes causes et leurs caractéristiques principales sont rassemblées dans les tableaux 14.6 à 14.8. Elles sont nombreuses et de diagnostic parfois complexe. La prise en charge en premier recours des enfants avec hypoglycémie n'a pas pour but d'aboutir à un diagnostic. Celui-ci est le plus souvent assuré par les unités spécialisées d'endocrinologie pédiatrique ou de maladies métaboliques. Les tableaux des différentes causes d'hypoglycémie sont proposés à titre informatif, notamment pour une meilleure compréhension de la conduite à tenir dans la recherche étiologique.

Conduite à tenir dans la recherche étiologique

Considérations générales

L'enquête étiologique devant une hypoglycémie vraie de l'enfant est complexe pour plusieurs raisons :
- il est souvent difficile de s'assurer de la réalité de l'hypoglycémie si le médecin de premier recours est consulté à distance de l'épisode ;
- la multiplicité des diagnostics possibles est responsable du nombre important d'examens à réaliser et de la complexité de leur interprétation.

Pour ces raisons, la réalisation d'un bilan complet au moment d'une hypoglycémie améliore les chances de trouver la cause de l'hypoglycémie, et avant resucrage (si l'état clinique le permet).

Le bilan de 1re intention en situation d'hypoglycémie capillaire est décrit dans l'encadré 14.6.

Tableau 14.6 **Principales erreurs du métabolisme responsables d'hypoglycémie chez l'enfant.**

Anomalie métabolique	Caractéristiques cliniques et biologiques associées
Trouble du métabolisme des hydrates de carbone	
Anomalie de la glycogénolyse	Hypoglycémie de jeûne avec cétose ± hépatomégalie
Déficit en glycogène-synthétase (glycogénose type 0a)	Pas d'hépatomégalie Hypoglycémie avec cétose préprandiale Hyperglycémie et hyperlactatémie postprandiales
Déficit en glucose-6-phosphatase (glycogénose type Ia ou Ib)	Hépatomégalie, retard de croissance, néphromégalie Hypoglycémie de jeûne court ou entre les repas Acidose lactique, cétose, hyperuricémie, hyperlipidémie, neutropénie (Ib)
Déficit en enzyme débranchant (glycogénose type III)	Hépatomégalie, retard de croissance, faiblesse musculaire Cétose, élévation des CPK et des transaminases
Déficit en phosphorylase hépatique (glycogénose type IV)	Hépatomégalie, retard de croissance Cétose, hyperlipidémie, élévation des transaminases
Déficit en phosphorylase b kinase hépatique (glycogénose type IXa1, IXb-d)	Hépatomégalie, retard de croissance Cétose, hyperlipidémie
Anomalie de la glycosylation	
Déficit en phospho-glucomutase 1	Luette bifide, hépatomégalie, retard de croissance, intolérance à l'exercice, cardiomyopathie
Anomalies de la néoglucogenèse	Hypoglycémie avec cétose + acidose lactique après un jeûne suffisant pour utiliser le stock de glycogène hépatique
Déficit en fructose1,6-diphosphate	Retard de croissance, hépatomégalie modérée, faiblesse musculaire Biologie similaire à la glycogénose type Ia
Déficit en pyruvate-carboxylase	Retard sévère du développement, encéphalopathie subaiguë nécrotique Acidose métabolique élévation du lactate, pyruvate et alanine
Galactosémie	Hypoglycémie, diarrhée et vomissements à l'introduction du lactose ou du galactose À long terme : cataracte, retard mental, hépatosplénomégalie Cytolyse hépatique
Intolérance au fructose	Hypoglycémies récidivantes avec vomissements au moment du sevrage à l'introduction du fructose ou du sucrose, hépatomégalie, ictère Acidose lactique
Trouble du métabolisme des acides aminés	
Acidémie propionique Acidémie méthylmalonique Acidémie glutarique de type 1 Tyrosinémie	Intervalle libre Acidose métabolique menaçante Retard de croissance et retard de développement
Trouble du métabolisme de l'oxydation des acides gras	
Déficit en *Medium-Chain Acyl-CoA Deshydrogénase* (MCADD)	Hypoglycémie et hypocétonémie lors d'un jeûne prolongé > 12 heures (p. ex. à l'occasion d'un épisode infectieux responsable d'une anorexie ou de vomissements ne permettant pas d'apport glucidique) ou lors d'une situation de catabolisme Survenue à n'importe quel âge, précocité des manifestations dépendant de la sévérité du déficit enzymatique Trouble de la conscience, hypotonie, hépatomégalie, cytolyse hépatique et musculaire, insuffisance cardiaque, rhabdomyolyse, œdème cérébral, risque vital
Déficit en *Very-Long-Chain Acyl-CoA Deshydrogénase* (VLCADD)	
Déficit en transporteur de la carnitine	

CPK : créatine-phosphokinase.

Tableau 14.7 **Causes d'hyperinsulinisme.**

Cause	Caractéristiques cliniques et biologiques associées
Hyperinsulinisme endogène	Concentrations d'insuline et de peptide C inappropriées (c'est-à-dire détectables) en situation d'hypoglycémie Hypoglycémie sans horaire fixe Absence de cétonurie Réponse forte lors du test au glucagon
Hyperinsulinisme congénital	Hypoglycémies récurrentes sans cétose Chez le nouveau-né : besoin d'apports très élevés en glucose Formes syndromiques associées : syndrome de Beckwith-Wiedmann, syndrome de Kabuki
Insulinome	Situation rare chez l'enfant, association aux néoplasies endocriniennes multiples de type 1
Prise d'agent hypoglycémiant	Prise de sulfamides hypoglycémiants
Hyperinsulinisme exogène	Concentration en peptide C effondrée en situation d'hypoglycémie Efficacité de la réponse lors d'injection de glucagon
Diabète sucré sous insuline	Complication iatrogénique de l'insulinothérapie
Syndrome de Münchhausen par procuration	Injection cachée d'insuline par un adulte de l'entourage ayant accès à de l'insuline sous-cutanée

Tableau 14.8 **Autres causes d'hypoglycémies.**

Cause	Caractéristiques cliniques et biologiques associées
Hypoglycémie fonctionnelle avec cétose	Apparition entre 18 mois et 5 ans. Rémission vers 8-9 ans. Survient après un jeûne inhabituel (> 12 heures) ou à l'occasion d'une modification des prises alimentaires normales (pathologie intercurrente). Plus souvent rencontrée en cas de petit poids pour l'âge. Diagnostic d'élimination des autres causes d'hypoglycémie (en particulier : déficit en hormone de croissance, déficit corticotrope, déficit en glycogène-synthase). Rarement, épreuve de jeûne à discuter après avoir éliminé un trouble de l'oxydation des acides gras.
Déficits hormonaux	
Déficit en hormone de croissance	En cas de déficit congénital, peut être associé à d'autres déficits hormonaux (déficits corticotrope, thyréotrope, gonadotrope), responsables des signes suivants : micropénis, cryptorchidie, ictère néonatal et hypothermie prolongés. Des anomalies de la ligne médiane peuvent exister : hypertélorisme, fente palatine ou labiale, microcéphalie, anomalies ophtalmiques, incisive unique. Après la période néonatale : retard de croissance. Cétose, défaut de réponse de la glycémie au glucagon en cas d'hypoglycémie.
Insuffisance surrénalienne basse	Hypotension, collapsus, fatigue, perte de poids, hyperpigmentation. Hyperkaliémie, hyponatrémie, élévation de l'ACTH.
Intoxications	
Éthanol	Hypoglycémie sévère, convulsions. Acidose métabolique avec trou anionique. Pas de réponse au glucagon.
Acide salicylique	Vomissement, confusion, delirium, hyperventilation. Acidose métabolique.
Bêtabloquants	
Augmentation des besoins en glucose	
Sepsis, état de choc Brûlures Tumeurs	
Diminution de la capacité de production de glucose **Insuffisance hépatocellulaire**	
Syndrome de Reye Hépatite Déficit en α1-antitrypsine	

ACTH : *Adrenocorticotropic Hormone*.

Encadré 14.6 Bilan biologique étiologique devant une hypoglycémie avérée

Quelle que soit l'analyse clinique initiale devant un épisode d'hypoglycémie avéré, le bilan biologique doit être complet.

À faire avant apport de glucose si la situation clinique le permet (absence d'urgence vitale)

- Glycémie veineuse (pour authentifier l'hypoglycémie)
- Insuline, peptide C (sang)
- Hormone de croissance, cortisol (sang)

À faire avant ou juste après apport de glucose en fonction de la situation clinique

- pH, réserve alcaline (sang)
- Lactate, 3β-hydroxybutyrate, ammoniémie (sang)
- Carnitine libre et totale, profil des acylcarnitines (sang)
- Ionogramme, transaminase, acide urique, CPK, triglycéride (sang)
- Chromatographie des acides aminés (sang)
- Acides gras libres (sang)
- Chromatographie des acides organiques (urine)
- Recherche de toxiques (urine)

CPK : créatine-phosphokinase.

Bilan de 1re intention à distance d'une situation d'hypoglycémie

Dans ce cas, le bilan commence par une enquête clinique poussée :

- description clinique de ce qui peut correspondre à une hypoglycémie (épisode actuel, mais aussi épisodes passés) :
  - symptômes observés,
  - horaire de survenue,
  - temps de jeûne au moment de l'hypoglycémie ;
- antécédents personnels :
  - antécédents néonataux,
  - développement psychomoteur,
  - courbe de croissance staturo-pondérale,
  - pathologies associées ;
- examen clinique :
  - croissance staturo-pondérale,
  - anomalie de la ligne médiane,
  - micropénis, cryptorchidie,
  - hépatomégalie,
  - retard psychomoteur,
  - anomalie neurologique.

Une ordonnance pour une glycémie veineuse peut être remise à la famille en cas d'anamnèse en faveur d'hypoglycémies récidivantes, sans objectivation biologique, afin de s'assurer de la réalité des hypoglycémies. La prescription d'un lecteur de glycémie capillaire doit être soigneusement pesée en absence de diagnostic posé, car souvent anxiogène. Cette ordonnance peut être accompagnée d'une lettre explicative destinée aux urgences pédiatriques les plus proches du domicile. L'hypoglycémie ainsi confirmée aux urgences entraînera la mise en œuvre sur place du bilan étiologique. L'utilisation de capteurs de glycémie interstitielle continue reste à préciser dans ce contexte.

Les examens pouvant être réalisés en 1re intension en dehors du contexte d'hypoglycémie et en absence d'orientations étiologiques sont les suivants :

- numération formule sanguine et ionogramme sanguin ;
- carnitine libre et totale, profil des acylcarnitines (sang) ;
- réserve alcaline, transaminase, acide urique, CPK, triglycéride (sang) ;
- IGF-1 (sang), cortisol et ACTH (à 8 h le matin) (sang) ;
- chromatographie des acides organiques (urine).

Les autres examens (insuline, peptide C, hormone de croissance, pH, 3β-hydroxybutyrate, acides gras libres, chromatographie des acides aminés) sont difficilement interprétables à distance de l'hypoglycémie et donc peu utiles.

Intérêt du test au glucagon en période d'hypoglycémie

Le test au glucagon (0,5 mg si < 25 kg [< 6–8 ans], 1 mg si > 25 kg [> 6–8 ans] en IM ou IV) peut apporter des arguments diagnostiques en fonction des réponses obtenues. Après injection de glucagon, on réalise un contrôle de la glycémie capillaire à 10, 20 et 30 minutes.

- Un test positif (correction nette de l'hypoglycémie) traduit un hyperinsulinisme (endogène ou exogène).
- Ce test permet de conclure à un hyperinsulinisme même si les valeurs d'insulinémie périphérique sont peu élevées (mais elles sont en général détectables en phase d'hypoglycémie, ce qui est anormal).

L'efficacité de l'injection de glucagon indique l'absence d'anomalie de la glycogénolyse et une réserve glycogénique préservée.

Synthèse diagnostique en soins de premier recours

L'organigramme diagnostique est proposé dans la figure 14.9.

Devant une situation d'hypoglycémie inexpliquée, on garde les urines émises à la suite de l'épisode pour réaliser une recherche de corps cétoniques à la bandelette urinaire, une chromatographie des acides organiques et une recherche de toxiques.

Prise en charge thérapeutique initiale

La normalisation de la glycémie est une urgence. Les situations de coma ou de convulsions hypoglycémiques traduisent une souffrance cérébrale. Les séquelles neurologiques sont possibles, surtout chez les plus jeunes enfants, en cas d'hypoglycémies profondes récurrentes.

Idéalement, si l'enfant est aux urgences, le bilan étiologique peut être fait avant le traitement.

Certaines maladies causales peuvent engager le pronostic vital : insuffisance surrénalienne, déficit de l'oxydation des acides gras.

Les conduites thérapeutiques sont proposées dans l'encadré 14.7.

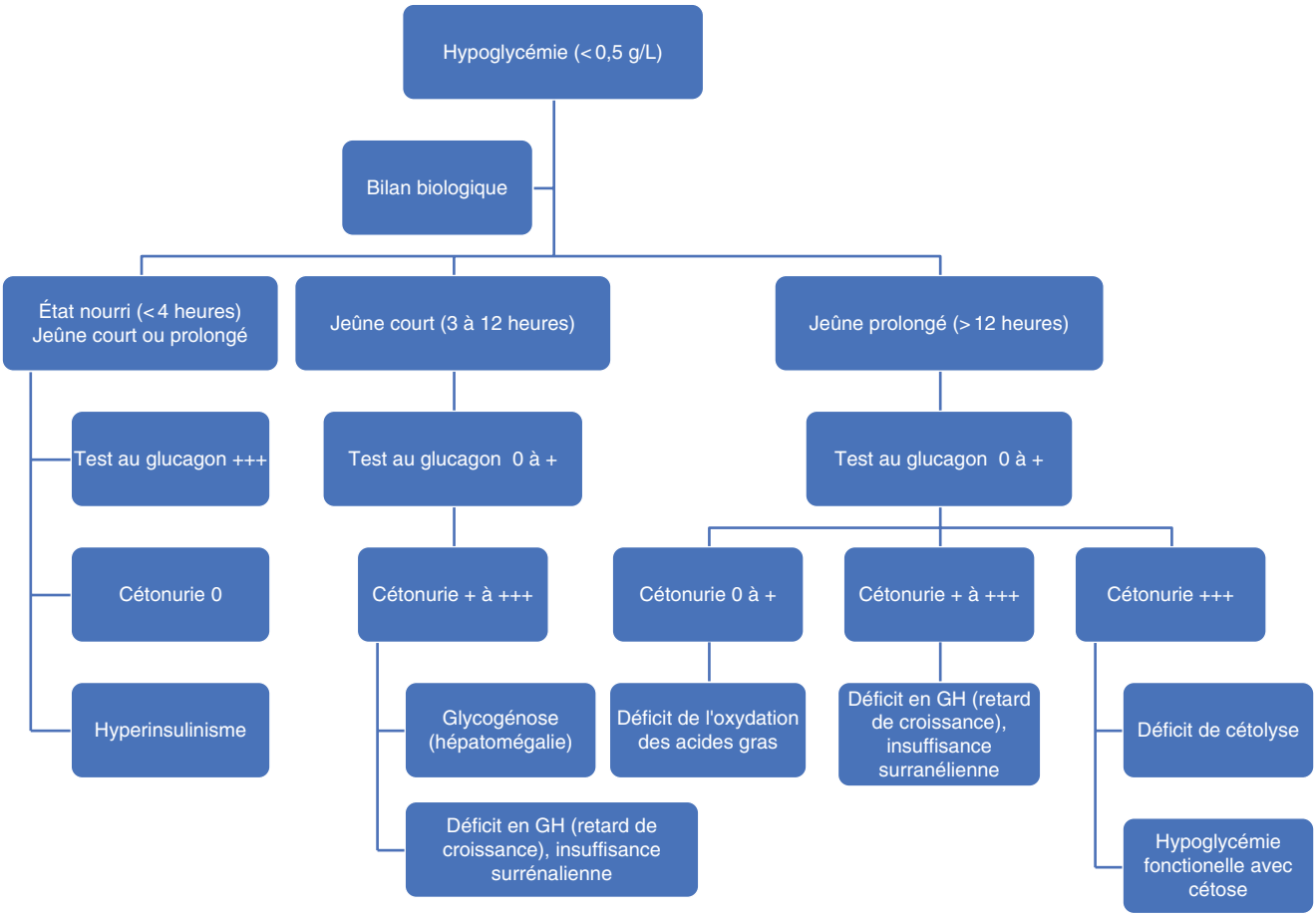


Fig. 14.9 Diagramme de synthèse des orientations diagnostiques. Les éléments d'orientation de 1re intention sont la survenue de l'hypoglycémie à l'état nourri, lors d'un jeûne court ou long, la présence d'une hépatomégalie, d'une cétonémie/cétonurie.

Encadré 14.7 **Prise en charge d'une hypoglycémie**

Enfant inconscient

Nouveau-né et nourrisson

- Glucose 10 % IV
- 2 mL/kg (soit 0,2 g/kg de glucose)
- À administrer en 2–3 mL/min

Enfant et adolescent

- Glucose 30 % IV
- 10 mL/20 kg (soit 0,15 g/kg de glucose)
- Relais par glucose 10 % :
  - 3 mL/kg/h (5 mg/kg/min)
  - objectif de glycémie capillaire : 70 et 120 mg/dL
  - contrôle toutes les 30 minutes

Glucagon

- Peut être administré lorsqu'un hyperinsulinisme est évoqué
- 0,5 mg si < 25 kg (< 6–8 ans)
- 1 mg si > 25 kg (> 6–8 ans)
- En injection sous-cutanée, IM ou IV

Enfant conscient

- Bilan biologique (*cf. supra*)
- Correction *per os* :
  - nouveau-né et nourrisson : glucose 10 %, 2 mL/kg (soit 0,2 g/kg de glucose)
  - enfant et adolescent : sucre en morceau, 5 g de sucre/20 kg (soit 0,25 g/kg de glucose)
  - objectif de glycémie capillaire : 70 et 120 mg/dL, contrôle toutes les 30 minutes

5 g de glucose = 1 morceau de sucre n° 4 = 50 mL de Coca-Cola® = 50 mL de G10 %.

1 ampoule de 10 mL de G10 % = 1 g de glucose.
1 ampoule de 10 mL de G30 % = 3 g de glucose.

Obésité[1]

Béatrice Jouret, Maïthé Tauber

L'obésité chez l'enfant est un enjeu de santé publique. Elle persiste le plus souvent à l'âge adulte et peut entraîner des conséquences sur la santé à plus ou moins long terme. C'est une maladie chronique mais qui est encore considérée la plupart du temps comme une phase transitoire. Elle est d'évolution lente tant au niveau des complications que des résultats de la prise en charge.

En France, même si la prévalence a tendance, depuis le milieu des années 2000, à se stabiliser (un peu moins d'un enfant sur cinq en surpoids avec 3 à 4 % en obésité), de fortes inégalités sociales et territoriales demeurent.

[1] Reprises partielles autorisées de l'article : Tauber M, Jouret B. Obésité de l'enfant et de l'adulte. Partie Enfant. Rev Prat 2018 ; 68 : e233–40.

Comment définir le surpoids et l'obésité chez l'enfant

Selon l'Organisation mondiale de la santé (OMS), le surpoids et l'obésité sont définis comme : « *une accumulation anormale ou excessive de graisse qui présente un risque pour la santé* ».

Indice de masse corporelle

Pour mesurer le surpoids chez l'adulte, l'OMS recommande d'utiliser l'indice de masse corporelle ou IMC (exprimé en poids divisé par la taille au carré, en kg/m²). Le surpoids correspond à un IMC supérieur ou égal à 25 kg/m² et l'obésité à un IMC supérieur ou égal à 30 kg/m². Chez l'enfant, l'obésité est plus complexe à définir en raison des variations de poids et de taille en fonction de l'âge.

En France, on utilise les courbes de référence françaises établies par Rolland-Cachera en 1991, qui sont dans les carnets de santé des enfants depuis 1995. Elles sont établies en centiles, permettant de définir les zones d'insuffisance pondérale (< 3e percentile), de normalité (3e–97e percentiles) et de surpoids (> 97e percentile) depuis la naissance jusqu'à l'âge de 18 ans. En revanche, elles ne permettent pas de distinguer, parmi les enfants en surpoids, ceux qui présentent une obésité.

L'*International Obesity Task Force* (IOTF) a élaboré en 2000 une définition de surpoids et d'obésité chez l'enfant, en utilisant des courbes d'IMC établies à partir de données recueillies dans six pays disposant d'échantillons représentatifs. Reposant sur des données de morbimortalité à l'âge adulte, les courbes IOTF devraient avoir une valeur prédictive ; elles sont utilisées pour les études de prévalence. Disponibles de 2 à 18 ans, les seuils du surpoids et d'obésité sont constitués par les courbes de centiles atteignant respectivement les valeurs de 25 et 30 kg/m² à 18 ans (fig. 14.10A). Les valeurs d'IMC au-dessus de l'IOTF-25 correspondent ainsi au surpoids incluant l'obésité (la courbe IOTF-25 est proche de la courbe du 97e percentile des références françaises), celles entre IOTF-25 et IOTF-30 correspondent au surpoids, obésité exclue, celles au-dessus de l'IOTF-30 définissent l'obésité. De nouveaux modèles du carnet de santé de l'enfant sont entrés en vigueur à compter du 1er avril 2018 (fig. 14.10B). Les courbes qui sont présentes permettent le repérage du surpoids et de l'obésité sur les courbes de corpulence de l'IOTF. Une nouvelle courbe apparaît, celle de l'IOTF-35 qui définit l'obésité sévère. Ce nouveau modèle permet de suivre également la maigreur en utilisant de la même façon la définition de l'âge adulte : de grade 3 (16 kg/m² ; IOTF-16), de grade 2 (17 kg/m² : IOTF-17) et de grade 1 (18,5 kg/m² ; IOTF-18,5). Alors que l'IOTF ne propose pas de courbes de corpulence avant 2 ans, le comité d'expertise a souhaité présenter les données des courbes « AFPA-CRESS/Inserm – CompuGroup Medical 2018 » sur cette tranche d'âge afin de permettre la visualisation du pic de corpulence autour de 9 mois. Toutefois, avant 2 ans, le prolongement de la courbe IOTF-25 ne doit pas être considéré comme une définition du surpoids.

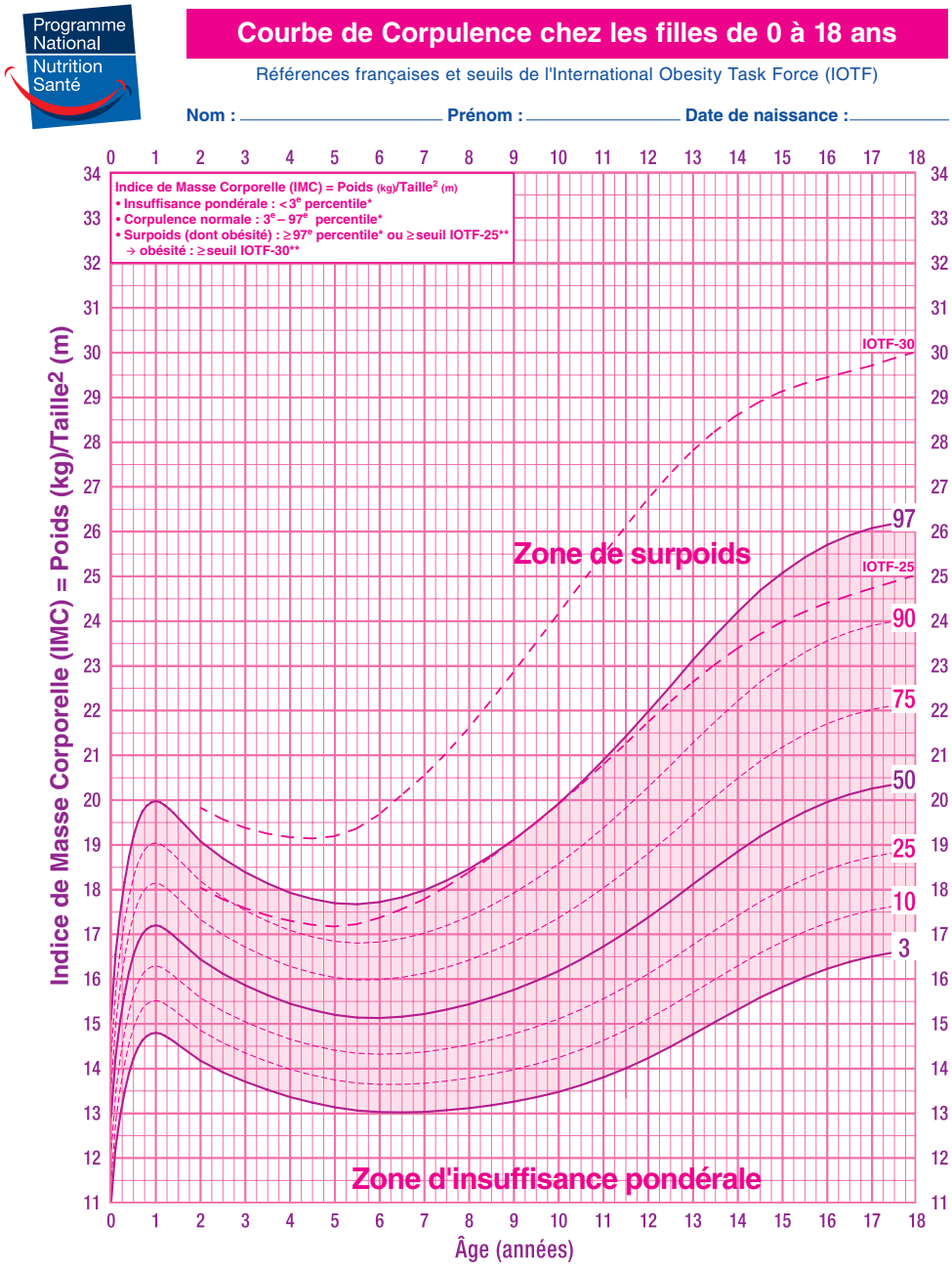
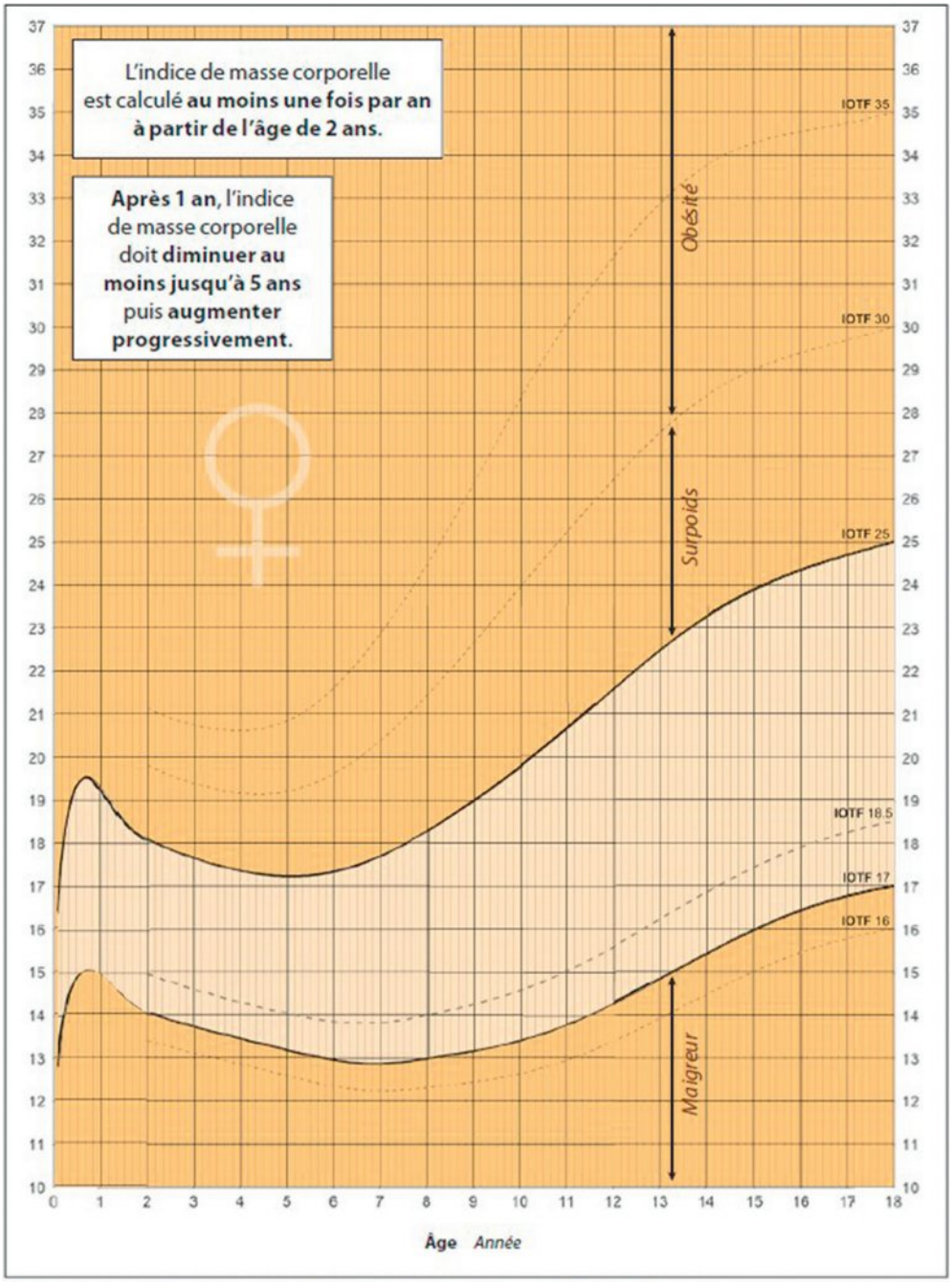


Fig. 14.10 Courbes d'IMC (indice de masse corporelle) chez la fille. A. Courbe de l'INPES.

L'IMC est-il suffisant pour définir le surpoids et l'obésité ?

L'IMC se calcule à partir du poids corporel (association de la masse grasse, musculaire et osseuse). Les enfants très musclés ou trapus ont un IMC élevé qui n'est pas représentatif de leur masse grasse. L'IMC doit donc être ajusté avec le tour de taille (en cm) mesuré à la médiane entre le rebord costal inférieur et l'épine iliaque antérieure. Il permet de mesurer la graisse abdominale qui est un facteur de risque métabolique. Il doit être rapporté à la taille de l'enfant (Tour de taille/Taille : TT/T) et est normalement inférieur à 0,5 (valable entre 3 et 18 ans). Si un enfant présente un TT/T inférieur à 0,5 et un IMC en zone de



Après 2 ans : *courbes de l'International Obesity Task Force (IOTF). Cole TJ, Lobstein T. Pediatric Obesity 2012.*
Avant 2 ans : *courbes actualisées d'enfants nés à plus de 2 500 g suivis par des médecins de France métropolitaine. Courbes AFPA – CRESS/INSERM – CompuGroup Medical, 2018.*

Fig. 14.10 Suite. B. Courbe du carnet de santé de 1 mois à 18 ans (kg/m²).

surpoids, on peut dire que l'IMC est surévalué et que l'enfant a une corpulence normale. À l'inverse, un enfant avec TT/T supérieur à 0,5 et IMC normal présente un risque métabolique accru, donc une obésité abdominale.

Description de la courbe d'IMC

Plus que le niveau de corpulence en lui-même, il est important d'apprécier l'allure évolutive de la courbe : une réascension trop précoce de la courbe (avant 5 ans) est appelée rebond d'adiposité précoce et est un facteur de risque majeur d'obésité ultérieure. Le croisement des couloirs au-dessus du 50e percentile est également un signe d'alerte. Cette courbe est un outil de prévention indispensable (fig. 14.11), et la tracer permet d'éviter d'atteindre la zone de surpoids et de rechercher avec la famille les raisons de cette montée progressive.

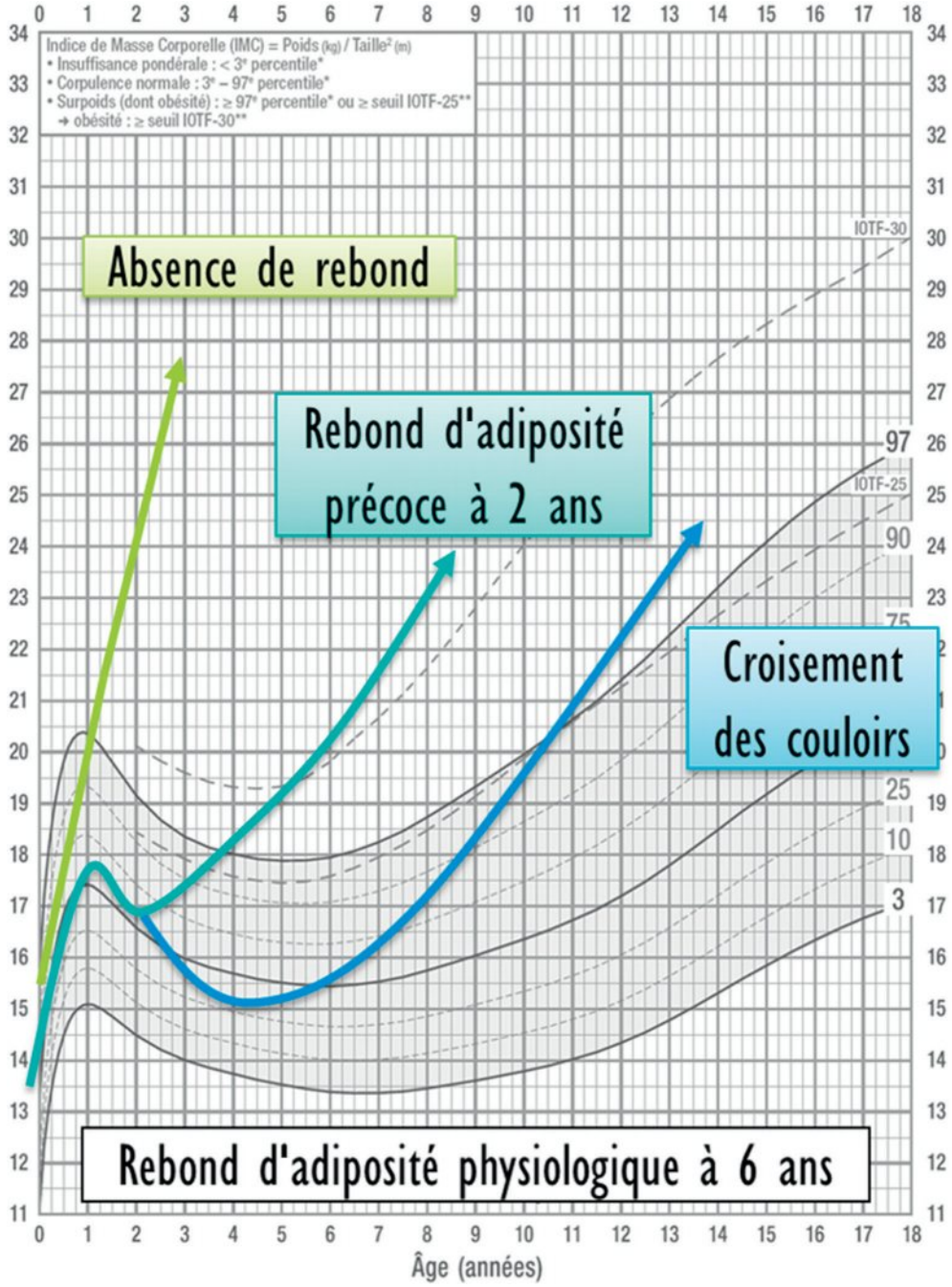


Fig. 14.11 **Courbes d'IMC (indice de masse corporelle) à risque d'obésité.**

L'annonce

La courbe d'IMC est un outil pédagogique intéressant. Il permet d'expliquer à l'enfant et aux parents la corpulence de leur enfant. La dynamique de la courbe, et notamment les changements de couloir, peut aider la famille à faire des liens éventuels avec certains évènements de vie. Elle permet aussi de valoriser l'enfant en montrant une amélioration même minime. Elle doit être utilisée et discutée à chaque consultation avec l'enfant et ses parents.

Facteurs associés au risque de surpoids et d'obésité commune de l'enfant et de l'adolescent

Facteurs génétiques et épigénétiques

Nous ne sommes pas tous égaux devant le risque de surpoids. *« Si, à l'échelle des populations, le mode de vie joue un rôle moteur dans l'épidémie actuelle d'obésité, ce sont bien nos susceptibilités individuelles – génétiques ou épigénétiques – qui déterminent notre destin pondéral et*

métabolique. Cela a été montré chez des dizaines de milliers de jumeaux de tous âges. Ainsi, 70 % des variations de l'IMC sont d'origine génétique, même si l'impact des gènes peut diminuer considérablement chez ceux qui s'astreignent à une activité physique intense ou privilégient une alimentation saine. » (Meyre D, Froguel P. L'obésité dans les gènes ? Pour la science 2012 ; 421)

Facteurs de risque précoces

À la jonction de cette part génétique, épigénétique et environnementale, on identifie un certain nombre de facteurs précoces de la vie fœtale aux premières années de vie qui influencent la prise de poids ultérieure.

Selon le rapport publié par l'HAS de 2011, les facteurs de risque associés au surpoids et à l'obésité des enfants et adolescents sont les suivants :

- surpoids et obésité parentale, notamment de la mère au début de la grossesse ;
- prise de poids excessive pendant la grossesse. Pour cela, des recommandations en fonction de l'IMC de la mère avant la grossesse ont été émises ;
- grossesse : tabagisme maternel, diabète maternel quel que soit son type ; un déséquilibre de l'apport d'acides gras au détriment des oméga-3 chez la mère et peut-être l'exposition à certains polluants ;
- excès ou défaut de croissance fœtale (parfois conséquence des facteurs précédents) ;
- gain pondéral accéléré dans les 2 premières années de vie ;
- difficultés socioéconomiques des parents et cadre de vie défavorable ;
- manque d'activité physique et sédentarité : l'activité physique pratiquée régulièrement induit une diminution de la masse grasse et réduit les complications métaboliques. La sédentarité est la principale cause de la baisse des dépenses énergétiques. C'est un facteur de risque majeur d'obésité. Les écrans sont majoritairement responsables.

Des recommandations ont été émises (tableau 14.9) ;

- manque de sommeil : plusieurs études ont mis en évidence un lien entre une réduction ou un excès de temps de sommeil en fonction de l'âge et l'IMC trop élevé. Trop ou pas assez de sommeil entraîne une perturbation des hormones de régulation de la faim et de la satiété. Des recommandations ont également été émises (tableaux 14.10 et 4.11) ;
- attitudes inadaptées de l'entourage par rapport à l'alimentation (restrictives ou trop permissives) ;
- facteurs psychopathologiques : dépression chez les filles, hyperphagie boulimique ;

Tableau 14.9 **Recommandations d'activité physique et sédentarité.**

Âge	Activité physique	Sédentarité
Jusqu'à 5 ans	Au moins 3 heures/j	Éviter les écrans avant 2 ans et entre 2 et 5 ans, les limiter à 1 heure/j au maximum
6–17 ans	Au moins 1 heure/j (intensité modérée à élevée)	2 heures/j au maximum

D'après ANSES. Actualisation des repères du PNNS – Révision des repères relatifs à l'activité physique et à la sédentarité. Février 2016.

Tableau 14.10 **Recommandations de sommeil.**

Âge	Heures de sommeil quotidiennes recommandées
0–3 mois	14–17
4–11 mois	12–15
1–2 ans	11–14
3–5 ans	10–13
6–13 ans	9–11
14–17 ans	8–10

National Sleep Foundation, 2015.

Tableau 14.11 **Utilisation des écrans : règle des 3-6-9-12.**

Avant 3 ans	Évitez la télévision et les écrans non interactifs.
À partir de 3 ans	La télévision peut être introduite mais avec modération. Elle ne doit en particulier pas être placée dans la chambre de l'enfant.
Entre 3 et 6 ans	Pas de console de jeux personnelle. Limitez le temps d'écrans en fixant des règles claires sur le moment durant lequel ils peuvent être utilisés et la durée d'utilisation. Privilégiez le jeu à plusieurs ou en famille.
Entre 6 et 9 ans	Fixez un temps d'écrans autorisé et laissez la liberté à l'enfant de le répartir comme il le souhaite. Veillez à ce qu'il continue à consacrer du temps à des activités hors écrans. Commencez à lui parler de la notion de droit à l'image et de droit à l'intimité.
À partir de 9 ans	Initiez votre enfant à internet. Accompagnez-le dans cette découverte et expliquez-lui les dangers d'internet en insistant notamment sur le fait que tout ce qui est mis sur le web peut tomber dans le domaine public, ne peut pas être effacé et n'est pas nécessairement vrai. Continuez à fixer une durée autorisée en laissant l'enfant la répartir comme il souhaite entre les différents écrans. Informez-le de l'âge à partir duquel il pourra disposer de son propre téléphone portable.
Après 12 ans	Vous pouvez laisser votre enfant naviguer seul sur le web à condition qu'il ait bien intégré les risques liés à cette pratique et que vous définissiez un cadre : fixez ensemble les moments de connexion autorisés (en évitant les connexions nocturnes et illimitées depuis sa chambre), informez-le sur les dangers de la pornographie et du harcèlement, discutez avec lui de ce que la loi autorise en termes de téléchargement, apprenez-lui à respecter la signalétique PEGI (*Pan European Game Information*) qui attribue à chaque jeu un âge spécifique.

D'après Serge Tisseron.

- négligences ou abus physiques et sexuels dans l'enfance ou l'adolescence ;
- handicap moteur ou mental. Les déterminants sont complexes : liés à la maladie elle-même (trouble de la satiété d'origine centrale), aux troubles de comportement (alimentation réconfort ou chantage), à l'environnement éducatif et aux traitements par les psychotropes.

L'allaitement maternel semble avoir un effet protecteur de faible importance.

Classification

L'obésité est caractérisée par une large hétérogénéité phénotypique. Grâce aux nouveaux outils de criblage génétiques, la connaissance des bases moléculaires de l'obésité a considérablement progressé ces dernières années. Et l'on peut dire que l'obésité est un continuum entre l'obésité monogénique (à début précoce), où les facteurs génétiques sont prédominants, et l'obésité commune, qui est une obésité à hérédité polygénique avec un effet cumulatif de facteurs de prédisposition génétique et de facteurs environnementaux (épigénétique).

Obésités sévères à début précoce

Elles peuvent être classées en :

- obésités monogéniques (rares), liées à la présence d'une mutation sur un des 8 gènes connus qui conduisent à la synthèse de protéines clés dans la régulation centrale de la prise alimentaire et du poids. Elles sont associées à un trouble du comportement alimentaire très précoce et le plus souvent à des déficits hormonaux d'origine hypothalamique (hypogonadisme, déficit en ACTH, etc.) ;
- obésités syndromiques où le diagnostic est retenu devant une obésité associée à un ou plusieurs signes tel qu'un retard du développement, une hypotonie néonatale, des déficits sensoriels, une dysmorphie faciale, des malformations congénitales, un trouble précoce du comportement alimentaire, le plus souvent à type de difficultés de prises alimentaires, plus rarement « gloutonnerie » très précoce. La croissance staturale est parfois insuffisante, associée ou non à un hypogonadisme et ces signes nécessitent des explorations hormonales.

Obésités endocriniennes

Elles ne sont pas forcément précoces. Elles regroupent le syndrome de Cushing, l'hypothyroïdie, le déficit en hormone de croissance intégré ou non dans le syndrome hypothalamique. On peut ajouter à ces obésités, les obésités d'origine tumorale cérébrale (par exemple le craniopharyngiome) qui provoquent une atteinte des centres hypothalamiques participant à la régulation de l'appétit. L'orientation est faite devant une prise de poids excessive souvent rapide contrastant avec une croissance insuffisante, voire très ralentie.

Obésités iatrogènes

Une autre classe correspond aux obésités iatrogènes qui peuvent apparaître sous certains traitements antiépileptiques, certains antipsychotiques, des traitements par corticoïde au long cours.

Obésités communes

Enfin, quel que soit l'âge, on retrouve les obésités communes. Avant de qualifier une obésité de commune, il est nécessaire de faire un examen clinique complet précédé d'un entretien de compréhension.

Dans les obésités communes, la croissance staturale est normale (voire un peu supérieure à la déviation standard de taille cible génétique dans l'enfance). Enfin, toute difficulté développementale ou cognitive, toute dysmorphie, doit faire évoquer une obésité secondaire.

L'entretien de compréhension

Entretien de compréhension et diagnostic éducatif

Objectifs et déroulé

L'entretien de compréhension permet de recueillir les données pour élaborer le diagnostic éducatif. Ce diagnostic est réalisé en collaboration avec le patient et sa famille autour des questions suivantes :

- Qui est-il ?
- Qu'est-ce qu'il a ?
- Qu'est-ce qu'il fait ?
- Qu'est-ce qu'il sait ?
- Qu'est-ce qu'il croit ?
- Que ressent-il ?
- Quel est son projet ?
- Quelle est sa demande ?

Sont à explorer :

- le contexte socio-économique dans lequel évolue l'enfant ou l'adolescent ;
- les conditions de vie de ce dernier au sein de sa famille et de son entourage ;
- les connaissances, représentations, ressentis de l'enfant ou de l'adolescent et de sa famille.

Cette approche doit inclure :

- la reconnaissance du rôle des facteurs environnementaux (et notamment de l'entourage familial : parents, grands-parents, fratrie) ;
- l'identification des attentes de l'enfant ou de l'adolescent ;
- l'évaluation de ses compétences dans la pratique de l'exercice physique, dans l'alimentation, etc. et des compétences d'adaptation qui les soutiennent (avoir confiance en soi, prendre des décisions, se fixer des buts et faire des choix, etc.) ;
- l'appréciation de sa motivation et de celle de sa famille à apporter des changements à leur mode de vie.

À partir de 8–10 ans et en fonction de la maturité de l'enfant, il peut être intéressant de prévoir, en plus des entretiens en famille, des temps d'entretien séparés pour les enfants et les parents.
Chez l'adolescent, il est recommandé que ces temps séparés soient systématiquement proposés.

HAS. Surpoids et obésité de l'enfant et de l'adolescent (actualisation des recommandations de 2003) – septembre 2011. Nous remercions la Haute Autorité de santé de nous avoir autorisés à reproduire cet extrait. Le texte intégral est également consultable sur le site www.has-sante.fr rubrique Toutes nos publications.

« Qui est-il ? » correspond au repérage de signes éventuels de souffrance psychologique, « Qu'est-ce qu'il a ? » à la partie clinicobiologique avec recherche des antécédents personnels et

familiaux, et « Qu'est-ce qu'il fait ? » à l'alimentation, la pratique sportive et la sédentarité, les temps d'écrans et de sommeil.

Examen clinique

Il comprend :
- la mesure du poids et de la taille. Tracer la courbe de taille est indispensable ;
- la courbe d'IMC. Tracer la courbe est indispensable et permet de situer le rebond d'adiposité. L'absence de rebond ou un rebond très précoce (avant 5 ans) est en faveur d'une obésité monogénique ou syndromique ;
- le périmètre crânien : une macro ou microcéphalie doit faire évoquer une obésité syndromique ;
- la recherche de signes dysmorphiques : anomalie du visage, acromicrie, brachymétacarpie, doigts allongés et fuselé, etc. ;
- l'examen des téguments : acanthosis nigricans préférentiellement dans les zones du cou et axillaires qui témoignent d'une insulinorésistance. Recherche de mycose dans les zones des plis, de vergetures. Évaluation de la pilosité chez la fille pubère dans les zones androgéno-dépendantes ;
- la mesure du TT et calcul du rapport TT/T ;
- l'auscultation cardiaque et la mesure de pression artérielle ;
- l'examen buccal afin d'évaluer le volume des amygdales ;
- l'examen pubertaire : développement des organes génitaux externes dans les deux sexes et, chez le garçon, évaluation du volume testiculaire, de la position des testicules et mesure de la verge qui est souvent enfouie et donc sous-mesurée (à la recherche d'un hypogonadisme). Gynécomastie chez le garçon pubère et adipomastie chez la fille prépubère (à différentier d'un début pubertaire) ;
- l'examen orthopédique : hanches, dos (la cyphose est souvent retrouvée dans les obésités sévères), genoux et pieds.

Faut-il faire un bilan étiologique et de retentissement ?

- En cas de surpoids avec croissance staturale normale et sans comorbidité : pas de bilan.
- En cas de surpoids avec comorbidités, ou obésité : bilan hépatique, glycémie à jeun (à partir de 10 ans si ATCD familiaux de DT2 ou de diabète gestationnel, appartenance à une minorité ethnique, petit poids de naissance ou macrosomie, acanthosis nigricans, SOPK – syndrome des ovaires polykystiques, hypertension artérielle), bilan lipidique complet (dépistage universel).
- En cas de suspicion d'obésité syndromique ou secondaire : bilan dans un centre spécialisé en obésité (CSO).

Les complications et leur prise en charge

- Psychopathologiques : à type d'anxiété, de dépression, de défaut d'estime de soi, de trouble du comportement et trouble du comportement alimentaire, addiction autre qu'alimentaire → consultation spécialisée qu'il faut accompagner en début de prise en charge.
- Cutanées :
  - vergetures simples, mycoses → traitement local ;
  - vergetures violacées et verticales → avis endocrinologique (hypercorticisme ?) ;
  - hypertrichose chez la jeune fille, notamment dans les zones androgénodépendantes → avis endocrinologique (SOPK ? autre cause d'hyperandrogénie ?) ;
  - acanthosis nigricans → avis endocrinologique (à la recherche d'une insulinorésistance et d'un DT2).
- Orthopédiques : épiphysiolyse de la tête fémorale, pieds plats, genu valgum, syndrome fémoropatellaire, antétorsion fémorale, rachialgies, troubles de la statique vertébrale, épiphysite de croissance → avis orthopédique.
- Cardiorespiratoires :
  - HTA (schématiquement PA > 125/80 mmHg à l'adolescence) → Holter tensionnel si les valeurs de pression sont élevées ;
  - asthme : souvent associé et pouvant être aggravé par l'obésité → avis spécialisé nécessaire si non contrôlé ;
  - déconditionnement à l'effort → consultation spécialisée et épreuve fonctionnelle respiratoire et/ou test d'aptitude à l'effort ;
  - troubles respiratoires du sommeil (ronflements) → enregistrement polysomnographique après consultation ORL, et consultation spécialisée du sommeil si besoin.
- Endocriniennes :
  - puberté avancée chez la fille : la puberté, si elle est présente de manière avancée, est souvent lentement évolutive et, dans ce cas, ne nécessite pas de traitement de freination pubertaire mais il ne faut pas hésiter, si le pronostic de taille est en jeu (taille petite ou âge osseux avancé), à demander un avis endocrinologique. Enfin, une puberté précoce nécessite un avis endocrinien ;
  - SOPK dans un contexte métabolique (spanioménorrhée, hypertrichose + acné) → avis endocrinologique ;
  - retard pubertaire, verge de taille insuffisante : pouvant être en relation avec un hypogonadisme → avis endocrinologique ;
  - gynécomastie : souvent très mal vécue chez le garçon en période pubertaire → présenter la possibilité d'une chirurgie plastique en fin de puberté.
- Métaboliques :
  - dyslipidémie :
    - hypertriglycéridémie → proposer des mesures diététiques, diminuer les sucres,
    - hypercholestérolémie au profit du LDL cholestérol avec un HDL abaissé → augmenter l'activité physique et mesures diététiques ;
  - stéatose hépatique → à évaluer par échographie (échogénicité) ;
  - insulinorésistance, intolérance au glucose, DT2 : → avis endocrino-diabétologique.

Prise en charge

Principe

Du diagnostic éducatif découle la prise en charge. Le médecin aide l'enfant et sa famille à trouver eux-mêmes des solutions en évitant de leur imposer son propre point de vue. Ils choisissent ensemble un nombre limité d'objectifs précis, impliquant un changement de comportement qu'ils se sentent capables de réaliser et envisagent les stratégies permettant de les atteindre, ces stratégies impliquant le plus souvent les parents et suscitant ainsi des changements à l'échelle familiale.

C'est à ce niveau que peuvent intervenir les programmes d'Éducation thérapeutique du patient (ETP), les séjours de Soins de suite et de réadaptation (SSR) permettant aux enfants ± leurs parents d'acquérir les compétences manquantes. Enfin, il est indispensable de préparer la transition vers le secteur adulte et des consultations conjointes «pédiatre – médecin d'adulte» sont proposées.

Différents recours

L'organisation des soins repose sur différents recours en fonction de l'état des lieux initial :

- le 1er recours correspond à une prise en charge de proximité de l'enfant en surpoids ou obésité sans complication et de sa famille par le médecin traitant. Il peut nécessiter de ressources complémentaires de proximité (diététicienne, etc.), l'importance étant l'interdisciplinarité, c'est-à-dire faire le lien entre les différents intervenants avec une attitude cohérente de soin. Le Réseau de prévention et de prise en charge de l'obésité pédiatrique (RéPPOP) est un appui du 1er recours lorsqu'il existe ;
- le 2e recours correspond à une prise en charge multidisciplinaire organisée à l'échelle d'un territoire, faisant appel à des professionnels spécialisés, pour des enfants présentant une ascension rapide de l'IMC ± des comorbidités ± un contexte familial défavorable ± une problématique psychologique et/ou sociale. Les programmes d'ETP ou les SSR ont ici leur place ;
- le 3e recours est organisé à une échelle régionale (CSO, 37 en France) et correspond à une prise en charge coordonnée par un médecin et une équipe spécialisée dans un CHU avec une filière d'aval. Il existe 5 Centres intégrés obésité (CIO) en France pour lesquels le CSO s'appuie sur des structures de recherche et de formation. Le centre de référence du syndrome de Prader-Willi et autres syndromes avec troubles du comportement alimentaire s'occupe des maladies rares avec obésité et est intégré au CIO de Toulouse et de Paris centre.

Ce 3e recours s'adresse à des enfants et adolescents présentant une obésité sévère avec de multiples échecs ± des comorbidités dans un contexte psychosocial défavorable, avec ± des troubles du comportement alimentaire et le (pédo)psychiatre a un rôle primordial. Ces situations requièrent aussi le plus souvent de travailler avec le secteur social de proximité afin de proposer, en fonction de la situation, une aide éducative ± une travailleuse d'intervention sociale et familiale. Des séjours prolongés en SSR sur l'année scolaire peuvent être proposés d'autant plus si l'enfant est déscolarisé. Des expérimentations d'hospitalisation à domicile afin de travailler avec la famille les causes de(s) échec(s) ont été proposées. Dans le cadre du 3e recours, une expérimentation nationale OBEPEDIA (programme pour enfants et adolescents en situation d'obèse complexes) en lien avec la DGOS et la CNAM dans le cadre du financement d'expérimentations et d'innovation en santé commence en 2019 dans plusieurs CSO/CIO. Dans les cas extrêmes, la chirurgie bariatrique peut être discutée et nécessite la mise en place d'une transition avec l'équipe adulte experte. La décision de chirurgie doit être prise par un CSO pédiatrique en suivant les procédures détaillées de la fiche de synthèse élaborée et diffusée par l'HAS.

Conclusion

L'obésité est une pathologie complexe qui nécessite une prise en charge sur le long terme. La réussite de la prise en charge passe par une concertation des différents professionnels autour de l'enfant et de sa famille et requiert du temps, c'est une médecine «lente» qui doit être transdisciplinaire et coordonnée entre la ville et l'hôpital. C'est un défi sociétal pour l'organisation de la médecine des maladies chroniques de l'enfant et de l'adolescent et la lutte contre les inégalités sociales et territoriales. Les parents sont au cœur de la prise en charge. Ce sont eux qui conditionnent la réussite par leur accompagnement éducatif permanent et par la valorisation des efforts même les plus modestes que met en place l'enfant. Les parents ont ainsi besoin d'être eux-mêmes soutenus. Pour cela, ils doivent acquérir des connaissances, une autonomie, retrouver un sentiment d'auto-efficacité et de maîtrise pour pouvoir accompagner et guider leur enfant sur le long terme.

Cryptorchidie

Natacha Bouhours-Nouet

Définition

Le testicule cryptorchide entre dans une définition plus vaste qui est celle des testicules non descendus. Ils sont palpables dans 80 % des cas (en position scrotale haute, dans le canal inguinal, ou plus rarement plus haut) et non palpables dans 20 % des cas (intra-abdominaux ou absents). Dans environ 30 % des cas, il s'agit de testicules non descendus bilatéraux. Ils sont à différencier des testicules rétractiles (oscillants, ascenseurs), que l'on peut descendre sans douleur ni tension jusqu'au fond du scrotum et doivent être surveillés : certains se fixeront trop haut au cours de la croissance et devront être abaissés secondairement.

Épidémiologie

Les testicules non descendus concernent 1,6 à 3 % des nouveau-nés masculins à terme (90 % de forme unilatérale, 10 % de forme bilatérale), mais 20 % des prématurés. Une descente testiculaire spontanée est observée dans 50 % des cas à 3 mois, dans la moitié à deux tiers des cas à 12 mois.

Diagnostic clinique

L'enfant est examiné en décubitus dorsal (puis éventuellement en tailleur). En l'absence de testicule intrascrotal, la palpation recherche la présence des testicules depuis l'épine iliaque antérieure, puis le long du canal inguinal, jusque dans la région scrotale haute. Si le testicule est finalement palpé, sa position, sa consistance, son volume, la possibilité d'abaissement manuel, le caractère uni ou bilatéral sont appréciés.

On recherche des anomalies associées locorégionales (encadré 14.8) ou plus générales (encadré 14.9).

Encadré 14.8 Recherche d'anomalies locorégionales associées à la cryptorchidie

- Anomalie de la verge :
  - micropénis, soit une verge < 2–2,5 cm de longueur à la naissance, < 4 cm entre 6 et 12 ans, et < 9 cm à la puberté
  - hypospadias
  - coudure de la verge
- Hernie inguinale
- Anomalie scrotale : hypoplasie scrotale, hydrocèle
- Anomalie périnéale : malformation anorectale, malformation spinale

Encadré 14.9 **Recherche d'anomalies générales en faveur d'une cause secondaire de cryptorchidie**

- Origine syndromique :
  - anomalie de la ligne médiane : colobome irien ou rétinien, fente labiopalatine, anomalies cardiaques
  - signes dysmorphiques
- Signes d'hypopituitarisme : hypoglycémies, micropénis, ictère prolongé, hypotonie, infléchissement statural postnatal
- Signes de maladie neuromusculaire : hypotonie

On recherche également des arguments en faveur d'une cause secondaire (encadré 14.9).

Quand et comment explorer (fig. 14.12) ?

Le plus souvent, les cryptorchidies unilatérales repérées à la naissance ne sont pas explorées, sauf s'il existe des anomalies locorégionales associées, ou des arguments pour une cause secondaire :

- surveillance simple, puisqu'une migration spontanée se produira avant 6 mois dans plus de 50 % des cas ;
- puis traitement en l'absence de migration spontanée (*cf. infra*).

Toutes les autres doivent être explorées :

- l'échographie pelvienne et inguinale dans le but de localiser le testicule est inutile sauf si l'on suspecte une anomalie du développement génital (c'est-à-dire une anomalie prononcée des organes génitaux externes ne se limitant pas à la cryptorchidie) pour évaluer s'il persiste des structures müllériennes (un utérus) par exemple ;
- la réalisation d'un bilan sanguin dépend de l'orientation clinique. Il est inutile en cas de cryptorchidie unilatérale isolée car la probabilité d'une anomalie endocrinienne est quasi nulle dans cette situation. Dans le cas de testicules non descendus bilatéraux, l'urgence en période néonatale est d'éliminer une hyperplasie congénitale des surrénales par bloc en 21-hydroxylase chez un nouveau-né 46,XX avec des organes génitaux externes virilisés (17OH-progestérone, caryotype), d'éliminer un hypopituitarisme congénital nécessitant une supplémentation hormonale rapide pour éviter la survenue d'hypoglycémies néonatales profondes (glycémie, T4L, TSH, GH, IGF-1, cortisolémie et ACTH) et d'évaluer la présence de tissu testiculaire fonctionnel (testostérone, inhibine B et AMH, FSH, LH) ;
- dans les 3 premiers jours qui suivent la naissance, la production de LH et de testostérone est détectable chez le nouveau-né masculin. Puis les productions deviennent

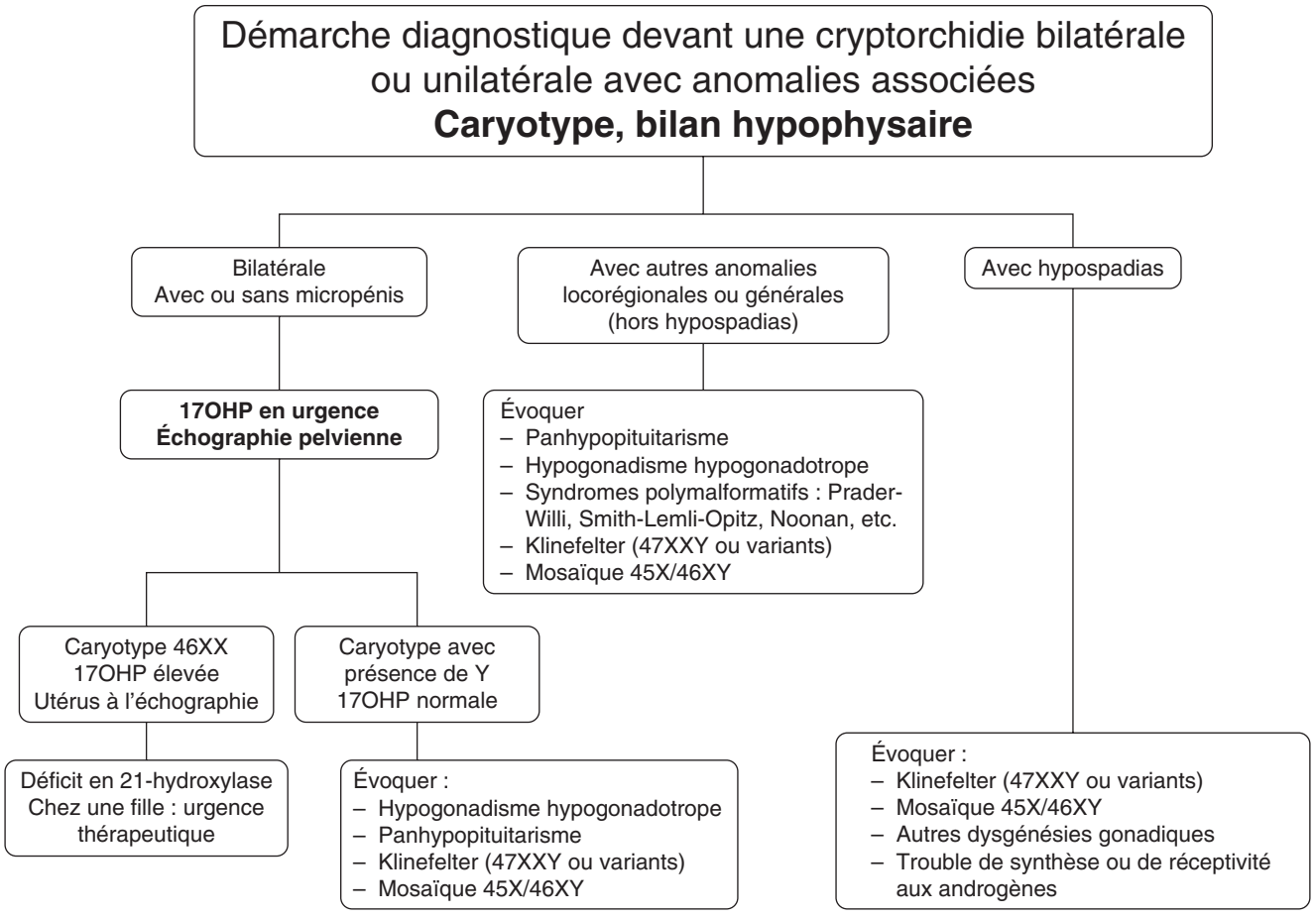


Fig. 14.12 Quand et comment explorer une cryptorchidie ? 17OHP : 17-hydroxyprogestérone.

indétectables, jusque vers 15 jours, où elles seront à nouveau détectables : cette sécrétion de gonadotrophines et de testostérone dure 2 à 3 mois, et est appelée mini-puberté. Une fois passée la période néonatale, la mini-puberté est une période propice à l'exploration de l'axe gonadotrope (idéalement vers 3 semaines, puis 6 semaines).

Physiopathologie – Étiologies

La descente intra-abdominale débute à 12 semaines de grossesse et est dépendante de l'action de l'hormone INSL3, produite par la cellule de Leydig, au niveau du gubernaculum testis. La phase inguinoscrotale est dépendante des gonadotrophines et de la testostérone.

Les différentes étiologies à évoquer devant une cryptorchidie bilatérale sont les suivantes :

- hyperplasie congénitale des surrénales chez une fille 46,XX ;
- anorchidie (AMH effondrée) ;
- hypogonadisme hypogonadotrope congénital (± micropénis sans hypospadias) ;
- insuffisance testiculaire (syndrome de Klinefelter 47,XXY) ;
- anomalie du développement génital (micropénis et hypospadias) (les désordres de la différenciation génitale nécessitent une prise en charge spécialisée immédiate et ne sont pas développés dans l'ouvrage).

La cryptorchidie est parfois un des éléments d'un syndrome polymalformatif et de syndromes génétiques (Prader-Willi, Bardet-Biedl, trisomie 21, Noonan, etc.).

Par ordre de fréquence, les causes les plus fréquemment retrouvées dans les cryptorchidies bilatérales sont les mutations du gène du récepteur d'INSL3 (RXFP2, non recherché en pratique courante), le syndrome de Klinefelter et les déficits gonadotropes. On trouve une cause dans moins de 20 % des cas. L'implication de perturbateurs endocriniens a été suspectée.

Prise en charge thérapeutique

La prise en charge thérapeutique précoce des testicules non descendus persistant au-delà des 6 premiers mois se justifie par les risques d'infertilité et de dégénérescence maligne testiculaire post-pubertaire. Toute cryptorchidie nécessite ainsi un abaissement du testicule en position intrascrotale.

Le traitement médical de la cryptorchidie n'est plus recommandé, mais peut être discuté si un déficit gonadotrope a été mis en évidence : l'administration de gonadotrophines recombinantes, en reproduisant l'effet de la LH qui a fait défaut dans le déficit gonadotrope, peut permettre la migration terminale du testicule.

La prise en charge de la cryptorchidie est chirurgicale avant tout : orchidopexie avant 12–18 mois. La première consultation avec le chirurgien doit avoir lieu idéalement dès l'âge de 6 mois. L'orchidopexie réduit mais n'annule pas complètement le risque futur d'infertilité et de cancer testiculaire.

Pathologie des surrénales

Claire Bouvattier

La synthèse des hormones surrénaliennes a lieu dans les glandes surrénales, composées de 3 zones (fasciculée, glomérulée, réticulée) qui assurent, à partir d'un précurseur unique, le cholestérol, la synthèse :

- des glucocorticoïdes, dont le métabolite actif final est le cortisol, sous le contrôle de l'ACTH hypophysaire. Le cortisol a des effets multiples parmi lesquels : la stimulation de la néoglucogenèse (effet hyperglycémiant), la stimulation du catabolisme protidique, la stimulation de la lipogenèse et de la lipolyse, l'inhibition de la sécrétion d'hormone antidiurétique, une action stimulante sur le système nerveux central, des effets anti-inflammatoires, une stimulation du tonus vasculaire et un effet minéralocorticoïde à forte dose ;
- des minéralocorticoïdes (sous le contrôle de la rénine et de l'ACTH), dont le métabolite actif final est l'aldostérone et dont les effets principaux sont la rétention sodée et l'excrétion de potassium, sous le contrôle de la rénine ;
- des androgènes surrénaliens dont les principaux sont le DHEA et la Δ4-androstènedione.

Insuffisances surrénaliennes

L'insuffisance surrénalienne (IS) est une pathologie très rare en pédiatrie. Elle entraîne une carence en cortisol et/ou aldostérone. On parle d'IS primaire lorsque l'atteinte est surrénalienne : l'ACTH est alors élevée. On appelle IS secondaire l'insuffisance corticotrope d'origine hypothalamique ou hypophysaire : l'ACTH plasmatique est normale ou basse, inappropriée au taux de cortisol.

Diagnostic clinique

En période néonatale et chez le nourrisson, la symptomatologie de l'IS **aiguë** (ISA) est bruyante mais peu spécifique.

- Le déficit glucocorticoïde entraîne :
  - des hypoglycémies parfois responsables de convulsions ;
  - un ictère persistant ;
  - une hypotension.
- Le déficit minéralocorticoïde (perte de sel) peut se révéler par :
  - une mauvaise prise pondérale, la non-reprise du poids de naissance, des difficultés à téter ;
  - des vomissements, des diarrhées ;
  - une déshydratation (avec hyponatrémie et hyperkaliémie) ;
  - un collapsus cardiovasculaire (par déshydratation) ;
  - une hypotonie, des convulsions.

Chez le *grand enfant et l'adolescent*, l'ISA est inaugurale ou liée à la décompensation d'une IS connue.

- Le déficit glucocorticoïde entraîne des hypoglycémies, une hypotension.
- Le déficit minéralocorticoïde peut se révéler par :
  - des douleurs abdominales, des vomissements, la diarrhée ;
  - une déshydratation (avec hyponatrémie et hyperkaliémie) ;
  - des troubles hémodynamiques.

Chez l'enfant et l'adolescent, l'IS **chronique** (ISC) est responsable d'une clinique très peu spécifique. La mélanodermie (excès d'ACTH) signe l'origine surrénalienne.

- Le déficit glucocorticoïde chronique entraîne :
  - une asthénie, des douleurs abdominales ;
  - des hypoglycémies récurrentes au stress ;
  - une hypotension.
- Le déficit minéralocorticoïde chronique peut se révéler par :
  - une asthénie ;
  - des troubles digestifs : anorexie, douleurs abdominales, vomissements ;
  - une perte de poids ;
  - une hypotension orthostatique.

Diagnostic biologique

Quand le diagnostic est évoqué, en urgence, on doit rechercher :
- une hypoglycémie ;
- une hyponatrémie avec natriurèse normale (Na urinaire > 20 mmol/L, donc inadaptée) ou augmentée ;
- une hyperkaliémie (responsable d'ondes T amples à l'ECG) ;
- une acidose métabolique.

Chez le nouveau-né et jusqu'à 3 mois, en l'absence de rythme circadien de la sécrétion de cortisol durant les premiers mois de vie, il faut savoir répéter les dosages de cortisol de base et éventuellement instaurer un traitement en réalisant à distance une nouvelle évaluation par un test au Synacthène® (tétracosactide).

En dehors de la période néonatale, la sécrétion du cortisol suit un rythme nycthéméral, maximale à 8 h et minimale à minuit.
- Le diagnostic positif d'IS primaire est posé sur (encadré 14.10) :
  - un cortisol à 8 h bas, une ACTH élevée ;
  - une aldostérone basse, une rénine élevée.

  Le bilan biologique ne doit pas retarder le traitement (prélever le bilan avant de traiter).
- Le diagnostic positif d'IS secondaire est posé sur un cortisol bas et une ACTH normale ou basse (inadaptée).

Causes

Chez le nouveau-né et le nourrisson

L'IS est congénitale et génétique, essentiellement représentée par les hyperplasies congénitales des surrénales (HCS).

Encadré 14.10 Valeurs seuils de cortisolémie dans la suspicion diagnostique d'insuffisance surrénalienne

La disparité des mesures par les différents kits/méthodes de dosage du cortisol interdit de définir des valeurs seuils universelles. On propose à titre indicatif qu'une cortisolémie basale mesurée entre 7 et 8 h le matin :
- > 18 µg/dL (500 nmol/L) rend le diagnostic d'IS improbable ;
- < 5 µg/dL (138 nmol/L) rend le diagnostic d'IS très probable ;
- entre 5 et 18 µg/dL (138–500 nmol/L) rend nécessaire un test de stimulation au Synacthène® (tétracosactide).

Si, sous Synacthène®, le cortisol reste 30 ou 60 minutes après l'injection < 18 µg/dL (500 nmol/L), le diagnostic d'IS peut être retenu et il n'est pas nécessaire de réaliser d'autre test.

Ce terme désigne les déficits enzymatiques de la stéroïdogenèse, transmis sur le mode autosomique récessif.
- Le déficit en 21-hydroxylase, dans sa forme classique, est le plus fréquent (> 95 % des HCS). Il touche un nouveau-né sur 15 000 et est dépisté en France par le dosage de la 17OH-progestérone sur papier buvard à la maternité (le résultat du dépistage est en général connu entre J6 et J10). Il s'accompagne :
  - d'un déficit en cortisol et en aldostérone le plus souvent, avec un excès de production d'androgènes ;
  - d'une IS néonatale (se manifestant le plus souvent après 5 jours de vie) ;
  - d'anomalies des organes génitaux externes chez les filles (depuis une hypertrophie clitoridienne jusqu'à un aspect masculin sans gonade palpée, selon la classification de Prader), pas chez les garçons (les organes génitaux externes du garçon sont normaux).

  Le dosage de la 17OH-progestérone, très élevée, confirme le diagnostic.
- Les autres HCS responsables d'IS sont très rares.
- L'hypoplasie congénitale des surrénales est très rare : elle peut être due à une mutation du gène *DAX* (sur l'X), responsable d'une IS du garçon (et également d'un déficit gonadotrope), plus rarement à une mutation de *SF1* (responsable également d'une dysgénésie gonadique chez un sujet 46,XY, avec anomalies des organes génitaux).
- L'hémorragie néonatale bilatérale des glandes surrénales est très rarement responsable d'IS.
- Le déficit corticotrope, très rare chez le nouveau-né, est souvent associé à d'autres déficits antéhypophysaires (tableau 14.12).

Tableau 14.12 Insuffisances surrénaliennes (IS) primaires et secondaires : signes évocateurs chez un nouveau-né ou un nourrisson.

	IS primaire	Insuffisance corticotrope IS secondaire
Circonstances possibles conduisant au diagnostic	Dépistage néonatal HCS	Anomalie ligne médiane
Signes cliniques	Hypotonie ± convulsions (hypoglycémie)	
	Ictère cholestatique du nouveau-né	
	Perte poids, déshydratation (perte de sel)	Pas de perte de sel (car la production d'aldostérone est préservée)
Signes cliniques associés possibles	Anomalie des organes génitaux externes (désordre de la différenciation génitale)	Micropénis, cryptorchidie (par déficit gonadotrope)
Biologie	Hypoglycémie Hyponatrémie (par déplétion), hyperkaliémie ± acidose	Hypoglycémie, hyponatrémie (de dilution)

HCS : hyperplasie congénitale des surrénales.

Chez l'enfant ou l'adolescent

- Les principales causes d'IS primaire sont les atteintes auto-immunes isolées ou associées à d'autres maladies auto-immunes. La polyendocrinopathie auto-immune de type 1, autosomique récessive, est liée à une mutation du facteur de transcription *AIRE* (hypoparathyroïdie, candidose, insuffisance surrénale, hépatite chronique, vitiligo, alopécie, maladie de Biermer, hypothyroïdie, diabète, maladie cœliaque, etc.). Il est recommandé, en cas d'atteinte glucocorticoïde et minéralocorticoïde, de rechercher en 1re intention la présence d'Ac anti-21-hydroxylase.
- En cas d'Ac indétectables et chez le garçon, un second diagnostic doit être évoqué :
  - l'adrénoleucodystrophie est une maladie peroxysomale liée à l'X, qui touche un garçon sur 15 000. C'est une neuropathie dégénérative démyélinisante du SNC dont l'évolution est le plus souvent fatale. L'IS est parfois révélatrice de la maladie, dont le diagnostic est posé sur le dosage des acides gras à très longue chaîne ;
  - les syndromes de résistance à l'ACTH sont responsables d'un déficit isolé en glucocorticoïdes parfois familial, de transmission autosomique récessive. De nombreux gènes sont impliqués (*MC2R*, *MRAP*, *NNT*, *MCM4*) ;
  - le syndrome des 3A (Addison, alacrymie, achalasie du cardia) est très rare, transmis sur le mode autosomique récessif (donc plus souvent retrouvé dans les familles consanguines). Il est lié à des mutations du gène *AAAS* (codant pour la protéine ALADIN) ;
  - l'HCS peut parfois être diagnostiquée après la période néonatale.

Chez le grand enfant, la cause la plus fréquente d'IS est l'insuffisance corticotrope acquise après sevrage brutal d'une corticothérapie prolongée orale (maladies inflammatoires, hémopathies), inhalée, voire administrée par voie locale (peau, collyre). S'associent des signes d'excès prolongé en glucocorticoïdes (ralentissement de croissance, prise de poids, modifications morphologiques), d'insuffisance glucocorticoïde (asthénie, douleurs abdominales, hypotension) et un risque d'ISA (hypoglycémie, convulsions, collapsus).

Traitements

Le traitement de l'ISA est urgent (encadré 14.11).

Encadré 14.11 Traitement de l'insuffisance surrénalienne aiguë

- En cas de collapsus : remplissage avec sérum physiologique salé isotonique 20 mL/kg en 20 minutes
- En cas d'hypoglycémie sévère : G30 % IVD
- Réhydratation IV avec sérum glucosé 5 ou 10 % enrichi en NaCl (10–15 mEq/kg/j), **sans KCl** : 150 mL/kg/j (nouveau-né), 2–3 L/m²/j (enfant, adolescent)
- En cas d'hyperkaliémie menaçante : Kayexalate® (polystyrène sulfonate de sodium) *per os* ou salbutamol IV
- Hémisuccinate d'hydrocortisone en IM ou IV : 2 mg/kg/6 h

Surveillance : poids, pouls, PA, ionogramme sanguin, glycémie, scope.

IM : intramusculaire ; IV(D) : intraveineux (direct) ; PA : pression artérielle.

Le traitement de l'ISC est pluriquotidien. Il comprend l'association d'hydrocortisone *per os* en 2 à 4 prises quotidiennes selon l'âge et de fludrocortisone *per os* en 1 à 2 prises en cas de déficit minéralocorticoïde, et une supplémentation sodée pendant les premiers mois de vie.

En cas d'insuffisance corticotrope secondaire, le traitement substitutif consiste uniquement en de l'hydrocortisone, poursuivi en attendant la reprise de la sécrétion corticotrope.

La surveillance du traitement est clinique (croissance, PA, mélanodermie, signes d'hyperandrogénie en cas de déficit en 21-hydroxylase).

L'IS est une pathologie chronique qui nécessite une éducation thérapeutique du patient (ETP) :

- apprentissage des signes de traitement inadapté : fatigabilité, perte d'appétit, nausées, perte de poids, douleurs abdominales, mélanodermie ;
- apprentissage des signes d'ISA : vomissement, malaise, hypoglycémie ;
- prévention de l'ISA en cas de fièvre, stress, acte chirurgical : doubler ou tripler les doses d'hydrocortisone *per os* pendant la durée de l'épisode, puis reprendre les doses habituelles ;
- avoir avec soi de l'hémisuccinate d'hydrocortisone injectable en SC et une carte d'insuffisant surrénalien ;
- information de l'entourage familial, scolaire, parascolaire, puis socioprofessionnel ;
- rédaction d'un Projet d'accueil individualisé (PAI) pour la collectivité.

Hypercorticisme

Les hypercorticismes de l'enfant sont représentés essentiellement par le syndrome de Cushing.

Diagnostic clinique

Le syndrome de Cushing de l'enfant est responsable d'un tableau souvent très typique associant une prise de poids (ou un maintien de la prise pondérale) contrastant avec un ralentissement de la croissance, tout à fait inhabituel dans l'obésité commune. Le diagnostic peut aussi être évoqué devant un retard pubertaire, une aménorrhée ou des troubles des règles (et une prise pondérale). On recherche cliniquement une répartition faciotronculaire des graisses, une amyotrophie des membres inférieurs, une érythrose des joues, parfois une acné, des vergetures, une HTA ou des troubles de l'humeur.

Diagnostic biologique

La mesure du cortisol libre urinaire des 24 heures (CLU) affirme le diagnostic d'hypercorticisme. Le cortisol à minuit est un examen très sensible et spécifique, il est élevé avec une perte du cycle nycthéméral. Les tests de freination par la dexaméthasone sont parfois nécessaires.

Chez l'enfant, 95 % des hypercorticismes sont en rapport avec une maladie de Cushing due à un adénome hypophysaire sécrétant de l'ACTH, parfois difficile à identifier sur l'IRM hypophysaire.

Tumeurs surrénaliennes

Le corticosurrénalome de l'enfant est une tumeur surrénalienne le plus souvent maligne.

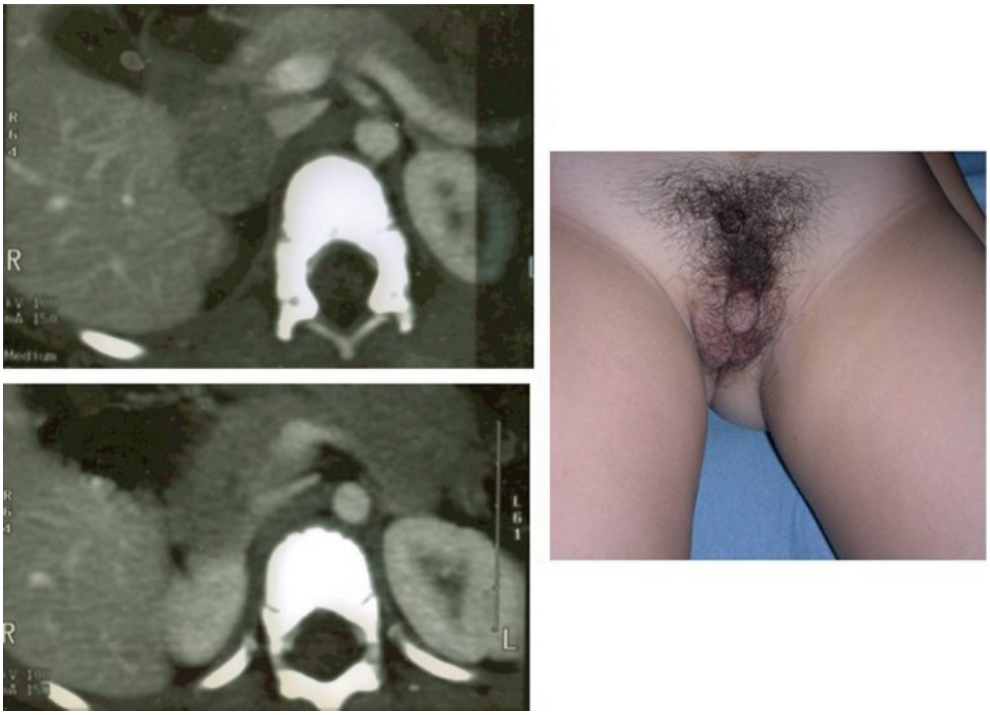


Fig. 14.13 **Tumeur de la surrénale droite (scanner) chez une fille de 4 ans avec pilosité et hypertrophie clitoridienne.**

Diagnostic clinique

Le diagnostic doit être évoqué devant des signes d'hyperandrogénie rapidement évolutifs : accélération de la vitesse de croissance, pilosité pubienne, hypertrophie clitoridienne, augmentation de la taille de la verge avec petits testicules, acné. Il existe parfois un syndrome tumoral abdominal.

La maladie peut survenir à des âges différents, avec deux pics de fréquence : dans la petite enfance vers 3 ans et à l'adolescence. Près de 50 % des cas surviennent chez des patients présentant un facteur génétique prédisposant tel qu'un syndrome de Li-Fraumeni ou de Beckwith-Wiedemann.

Diagnostic biologique

Le diagnostic repose sur les concentrations élevées de testostérone, Δ4-androstènedione, et S-DHEA (le principal androgène surrénalien).

Le scanner abdominal visualise la tumeur (fig. 14.13).

Le traitement de référence est l'exérèse chirurgicale complète.

Gynécologie pédiatrique

Stéphanie Rouleau, Vanessa Vautier

La consultation de gynécologie pédiatrique

Entretien

Cette consultation n'est jamais anodine. Elle est souvent appréhendée par l'enfant et l'adolescente. Il est important de mettre la patiente en confiance, de s'assurer qu'elle comprend l'objet de la consultation. L'interrogatoire porte sur l'anamnèse, les antécédents personnels et familiaux, et le cadre de vie de l'enfant.

Si l'examen de la petite fille doit être fait en présence de la mère, à partir de l'âge de 13 ans, il est le plus souvent souhaitable de la faire sortir après quelques minutes et d'installer une relation de confiance : ce qui se dit est confidentiel. Il faut rassurer l'adolescente et lui préciser que l'examen de la région vulvaire n'est pas toujours nécessaire. À la fin de la consultation, il est indispensable de faire une restitution des conclusions à la patiente. On peut alors s'aider de planches anatomiques ou de dessins.

Technique de l'examen

Comme pour tout examen pédiatrique, il doit comporter poids, taille et examen général. Il ne faut jamais déshabiller l'enfant complètement : lorsqu'on examine la vulve, on s'assure que le haut du corps reste couvert. La petite fille est installée en position dite « de la grenouille » : les plantes de pieds collées l'une à l'autre et les jambes pliées et écartées (fig. 14.14). Chez l'adolescente, l'examen de la vulve ne doit pas être systématique, il est réalisé en fonction du contexte et du motif de la consultation. Les étapes sont les suivantes :

- apprécier le développement pubertaire (pilosité axillaire, développement des seins) et procéder à l'examen de la vulve ;
- écarter doucement les grandes lèvres : chacune est doucement pincée entre le pouce et l'index. Effectuer une traction douce latérale et vers le bas ou vers soi. Ne jamais effectuer de traction strictement latérale qui risquerait d'entraîner une lésion de la fourchette vulvaire. Si l'enfant est détendue et si l'on attend quelques instants, on peut le plus souvent voir l'hymen s'ouvrir spontanément et visualiser le tiers inférieur du vagin. Sinon, on peut demander à la petite fille de tousser ou de pousser vers le bas ;
- pour l'examen du clitoris, récliner le capuchon clitoridien afin de ne pas surestimer la taille du clitoris ;
- examiner l'hymen : c'est la fine membrane qui borde l'orifice vaginal. Son aspect et sa taille varient en fonction des



Fig. 14.14 Position pour l'examen génital de la petite fille.

enfants et de l'âge. Les encoches hyménéales sont physiologiques. Elles ne doivent pas être complètes et rejoindre le bord de l'orifice vaginal ;

- réaliser le toucher rectal (TR), en pratique rarement nécessaire, à l'aide du V^e^ doigt chez l'enfant de moins de 6 ans. Le col utérin est palpé médian au bout du doigt, de la taille d'une petite bille. Le TR peut permettre de ramener des sécrétions vaginales à la vulve et de palper un corps étranger.

La vulve normale

L'aspect varie en fonction du stade pubertaire :

- chez le nouveau-né, il existe une imprégnation œstrogénique d'origine maternelle. Il y a présence de leucorrhées physiologiques, voire de saignements pendant les 10 premiers jours. La vulve est souvent œdématiée : capuchon clitoridien, petites lèvres pouvant dépasser les grandes lèvres, voire protrusion hyménéale. Chez l'enfant prépubère, les petites lèvres sont peu développées et la muqueuse vulvaire est fragile, tandis qu'avec l'imprégnation œstrogénique, elles s'épaississent et se développent, la vulve devient rose et sécrétante ;
- la taille du clitoris varie peu en fonction de l'âge mais beaucoup en fonction des patientes. En moyenne, elle est < 1 cm chez la petite fille, < 1,7 cm en prépuberté et < 2 cm ensuite.

Pathologie vulvovaginale infectieuse

Vulvite et vulvovaginite

Il s'agit d'un motif fréquent de consultation de la petite fille. Elle est favorisée par les conditions locales : proximité de l'anus, absence de protection par les grandes lèvres ou la pilosité, l'absence d'œstrogénisation (muqueuse fine et fragile), pH alcalin. Une hygiène inadaptée, un surpoids sont également des facteurs favorisants… L'existence d'un prurit anal à prédominance nocturne fait évoquer une oxyurose.

Vulvite

Elle se manifeste par un érythème parfois suintant vulvaire et périvulvaire. La lumière vaginale est libre de toute sécrétion. Le plus souvent, il s'agit d'une situation bénigne et il faut avant tout rassurer sur le caractère localisé de l'infection (souvent sujet d'inquiétude majeure) et mentionner la forte probabilité de récidives jusqu'à la puberté. Il faut prendre le temps de donner des conseils d'hygiène locale : toilette intime avec la main, savon doux à pH neutre, position pour la miction, essuyage, etc. et traiter une éventuelle oxyurose.

Parfois, la situation est moins simple et les consultations se répètent. Il peut s'agir d'une mauvaise prise en charge initiale (explications mal comprises ou non appliquées). En cas de vulvite réfractaire, il est nécessaire d'évoquer une autre étiologie :

- vulvite spécifique, staphylococcique ou streptococcique : vulve très érythémateuse, aspect violacé, parfois piqueté, lésions un peu à distance. Le prélèvement est alors nécessaire et oriente l'antibiothérapie *per os* d'au moins 3 semaines. Très rarement, il s'agit d'une mycose ;
- localisation vulvaire d'une dermatose (lichen vulvaire, psoriasis) à ne pas confondre avec une vulvite lichénifiée (secondaire au grattage ou aux produits d'hygiène locale), ou des lésions en rapport avec une masturbation.

Vaginite isolée et vulvovaginite

Beaucoup plus rares, elles sont caractérisées par la présence de leucorrhées parfois striées de sang dans la lumière vaginale que l'on peut extérioriser afin *d'effectuer un prélèvement* en demandant à l'enfant de pousser ou de tousser.

- Les vaginites aspécifiques représentent la majorité des situations et sont, tout comme les vulvites, favorisées par les conditions d'hygiène locale.
- Les vaginites spécifiques consistent, dans plus de la moitié des cas, en une infection à *streptocoque bêtahémolytique* favorisée par l'absence de flore de Doderlein chez l'enfant prépubère. Peuvent aussi se rencontrer *Haemophilus influenzae*, *staphylocoque doré* ainsi que *des germes d'origine digestive*. Alors que la transmission de *Neisseria gonorrhoeae* ou de *Trichomonas vaginalis* peut se faire par voie manuportée, la constatation de *Chlamydiae trachomatis*, germe intracellulaire, doit faire suspecter un abus sexuel. Les vulvovaginites mycosiques sont exceptionnelles.

Outre les conseils d'hygiène, le traitement porte sur des soins locaux (savon doux, antisepsie locale) et une antibiothérapie par voie générale : amoxicilline en 1^re^ intention adaptée en fonction de l'antibiogramme. L'administration intravaginale d'un antiseptique est proscrite car traumatisante.

Cas particulier du corps étranger

La présence de leucorrhées abondantes, très malodorantes, récidivant quelques jours après l'arrêt de l'antibiothérapie est fortement évocatrice. Parfois, le corps étranger (objet, débris de papier, coton) peut être aperçu dans la lumière vaginale. Les examens complémentaires (ASP, IRM, échographie) sont peu contributifs au diagnostic. La vaginoscopie permet de visualiser et de procéder à l'ablation du corps étranger.

Condylomes vulvaires

En rapport avec une infection à *Human Papillomavirus* (HPV), ils peuvent être acuminés (lésions bourgeonnantes), papuleux ou plans. Le délai de contamination est très variable (en moyenne 3 mois mais il existe d'importantes variations interindividuelles). Il peut s'agir d'une autocontamination par des verrues, mais également d'une hétérocontamination : périnatale (à évoquer même plusieurs années après la naissance), par le linge, les verrues ou par voie sexuelle… Il est donc nécessaire de s'attacher à rechercher le mode de contamination pour ne pas méconnaître une situation d'abus sexuel. Un avis spécialisé est nécessaire. L'évolution peut être spontanément favorable en quelques mois. L'application locale de podophyllotoxine (antimitotique) ou d'imiquimod (immunomodulateur) est préférée au traitement physique local (cryothérapie, volatilisation au laser CO_2 et électrocoagulation). Ceux-ci doivent rester réservés aux lésions isolées ou peu nombreuses en raison de la douleur occasionnée et du risque de récidive.

Pathologies vulvovaginales non infectieuses

Lichen scléreux vulvaire

Il s'agit d'une lésion dermatologique responsable d'un prurit féroce, parfois associé à des douleurs, une dysurie ou des petits saignements locaux. Le retard au diagnostic est souvent supérieur à 1 an. Celui-ci doit être évoqué devant une lésion d'aspect nacré, brillant, hypochromique de localisation vulvaire : petites et grandes lèvres, capuchon clitoridien, et périanale (une répartition en 8). Parfois, l'aspect pétéchial et/ou les fissures peuvent faire méconnaître le diagnostic et suspecter à tort un abus sexuel (fig. 14.15). Un avis spécialisé est nécessaire. Le traitement est local : dermocorticoïdes forts (Dermoval® – clobétasol propionate), à doses lentement dégressives sur 3 mois. Le risque de récidive important et la possibilité d'évolution vers une sténose locale imposent une surveillance pluriannuelle en consultation.

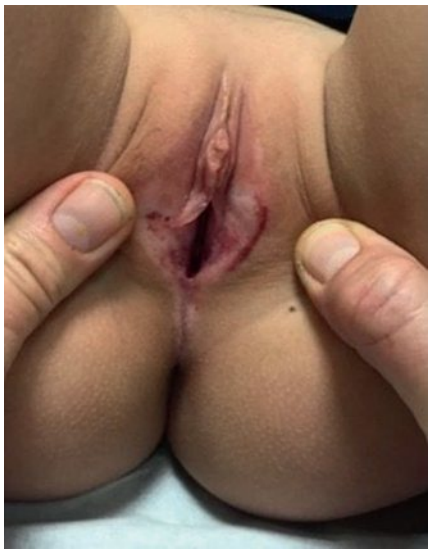


Fig. 14.15 Examen génital : traction douce en bas et en dehors des grandes lèvres.

Coalescence des petites lèvres

Il s'agit d'une pathologie acquise fréquente de la petite fille, le plus souvent découverte fortuitement par les parents ou lors de l'examen médical. Les petites lèvres sont accolées sur leur bord libre et l'aspect est celui d'une fine membrane translucide. La coalescence est toujours incomplète : il persiste toujours un petit orifice par lequel les urines peuvent s'écouler. Aucun traitement n'est nécessaire. Il faut rassurer les parents sur le caractère bénin de cette pathologie. La coalescence s'ouvrira spontanément à la puberté sous l'influence des œstrogènes.

Polypes de l'hymen

Fréquents, ils s'observent principalement chez le nouveau-né et sont développés aux dépens du bord libre de l'hymen. Ils peuvent prendre l'aspect d'une languette (frange hyménéale) de longueur variable. L'exérèse chirurgicale n'est indiquée qu'en cas d'inflammation, de saignement, d'ulcération ou de doute diagnostique. Ils disparaissent le plus souvent spontanément avant la puberté.

Prolapsus de l'urètre

C'est une pathologie peu fréquente se traduisant par une tuméfaction rougeâtre, circulaire, non réductible, douloureuse, saignant au contact, centrée par une dépression (urètre cathétérisable). Elle correspond à une éversion de la muqueuse urétrale à travers le méat urétral. Un avis spécialisé est nécessaire.

Hémorragies génitales prépubertaires

La démarche diagnostique est guidée par un examen clinique précis et l'identification de l'origine du saignement. Il est important de rechercher l'existence de signes d'imprégnation hormonale (développement mammaire, pilosité) et d'évaluer le stade de Tanner.

Interrogatoire

Il évalue l'aspect, l'abondance, la durée et la tolérance des saignements. On recherche également des symptômes associés de type douleur, prurit, leucorrhées ainsi qu'un contexte traumatique éventuel.

Orientations diagnostiques (encadré 14.12)

Saignements d'origine vulvaire

- Vulvites et lichen plan scléreux : la fragilisation de la muqueuse vulvaire avec prurit et lésions de grattages peut entraîner des saignements par fissurations.

Encadré 14.12 Principales causes d'hémorragies génitales à l'âge prépubertaire

Saignement prépubertaire

- Saignement vulvaire : vulvite, lichen plan scléreux, traumatisme (abus ?), prolapsus de l'urètre, angiome vulvaire
- Saignement vaginal : corps étranger, tumeur cervicovaginale (rhabdomyosarcome)

Saignement avec imprégnation hormonale

- Puberté précoce centrale
- Kyste ovarien
- Tumeur de la granulosa

- Traumatismes : en particulier à califourchon, ils peuvent entraîner des lésions vulvaires et muqueuses à bien évaluer. La possibilité de lésions traumatiques en rapport avec d'éventuels abus sexuels doit être évoquée.
- Prolapsus de l'urètre : le saignement apparaît généralement brutalement et dure plusieurs jours. Les petites filles décrivent une gêne plus qu'une douleur. L'aspect clinique est décrit *supra* dans « Pathologies vulvovaginales non infectieuses ». Le traitement est le plus souvent chirurgical à court terme.
- Angiomes vulvaires.

Saignements d'origine vaginale

Présence d'un corps étranger

Elle peut être évoquée devant l'association d'un saignement et de leucorrhées souvent récidivantes et nauséabondes. La place de l'imagerie est limitée car la plupart des corps étrangers ne sont ni radio-opaques, ni échogènes. La vaginoscopie permet le diagnostic et le geste de retrait.

Tumeurs cervicovaginales

Il s'agit de tumeurs rares de la petite fille (< 3 ans le plus souvent). Le bourgeon tumoral peut être extériorisé à la vulve mais l'examen clinique vulvaire est généralement normal. Le diagnostic est réalisé par la vaginoscopie et l'imagerie par IRM. Il s'agit principalement du rhabdomyosarcome vaginal et des tumeurs du sac vitellin.

Saignements avec signes d'imprégnation hormonale

Puberté précoce centrale

Les saignements sont accompagnés de signes de développement pubertaire. Le bilan hormonal (test à la LH-RH) et l'échographie pelvienne sont en faveur d'une puberté évolutive.

Kystes ovariens récidivants

L'échographie pelvienne permet de mettre en évidence la présence de kystes ovariens. Ces derniers sécrètent des œstrogènes responsables du développement pubertaire et des saignements. Le tableau clinique peut être celui du syndrome de McCune-Albright associant puberté précoce périphérique, dysplasie osseuse et taches cutanées café au lait.

Tumeur de la granulosa juvénile

La sécrétion œstrogénique de cette tumeur entraîne l'apparition de signes pubertaires. L'aspect de cette tumeur ovarienne à l'échographie et à l'IRM est non spécifique (aspect purement liquidien ou mixte). L'augmentation de l'inhibine B peut contribuer au diagnostic. Le traitement est la gonadectomie.

Ménométrorragies pubertaires

Il s'agit d'un motif de consultation classique à l'adolescence. Les ménométrorragies surviennent le plus souvent dans les 2 premières années suivant la ménarche. Si les règles sont d'emblée hémorragiques ou en fonction des antécédents, il faut évoquer une éventuelle pathologie de l'hémostase.

Diagnostic

Les règles sont à la fois abondantes : supérieures à 80 mL/j, soit plus de 6 protections/j et/ou d'une durée supérieure à 7 jours et/ou trop fréquentes avec des cycles inférieurs à 21 jours. Le score de Higham (fig. 14.16) permet d'évaluer objectivement les saignements. L'interrogatoire recherche des arguments pour une maladie constitutionnelle de l'hémostase.

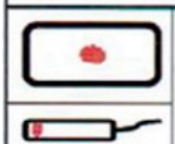
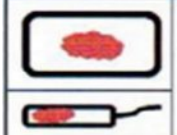
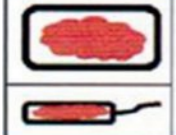
	Jour de règles								
Tampon ou bande	J1	J2	J3	J4	J5	J6	J7	J8	Points
 1 point/ tampon ou bande									
 5 points/ tampon ou bande									
 20 points/ tampon ou bande									
Petit caillot	1 point								
Grand caillot	5 points								

Fig. 14.16 Score de Higham : ménométrorragies en cas de score > 100/j.

Examen clinique

L'examen général est important pour éliminer d'autres signes d'hémorragies actives (bulles hémorragiques buccales, purpura pétéchial) orientant vers une pathologie constitutionnelle ou acquise de l'hémostase. La tolérance clinique d'une éventuelle anémie chronique ou aiguë est à évaluer (fréquence cardiaque, pression artérielle). La palpation abdominopelvienne permet de s'assurer qu'il n'existe pas de masse ni de douleur élective. L'examen vulvaire n'est pas indispensable sauf s'il existe un doute sur l'origine du saignement ou en fonction du contexte.

Bilan (encadré 14.13)

Encadré 14.13 Bilan de ménométrorragies pubertaires

- En 1re intention : NFS, fibrinogène, fer, ferritine, TP, TCA et β-hCG.
- En 2e intention : s'il existe une anémie sévère et/ou des arguments pour une pathologie de l'hémostase : TS, étude des fonctions plaquettaires (PFA100), groupe sanguin, facteur VIII, bilan de maladie de Willebrand (VWF antigène, VWF activité cofacteur de la ristocétine).
- Suivant le contexte : bilan hormonal (FSH, LH, œstradiol, prolactine), fonction rénale (ionogramme sanguin, créatinine) et hépatique (transaminases, bilirubine, pH alcalin).
- Échographie pelvienne (sans urgence) : mesure de l'épaisseur de l'endomètre et recherche d'une anomalie utérine (myomes, polypes, malformations) ou ovarienne (kystes fonctionnels, tumeur sécrétante).

FSH : *Follicle Stimulating Hormone*; β-hCG : *human Chorionic Gonadotrophin*; LH : *Luteinizing Hormone*; NFS : numération formule sanguine; TCA : temps de céphaline activée; TP : taux de prothrombine; TS : temps de saignement.

Étiologies

Ménorragies fonctionnelles (90 %)

Elles sont dues aux fluctuations des taux d'œstradiol et à l'insuffisance lutéale relative. Il s'agit d'un diagnostic d'exclusion.

Maladie modérée de l'hémostase (10 %)

Il s'agit de la maladie de Willebrand le plus souvent, puis des anomalies des fonctions plaquettaires (thrombasthénie de Glanzmann, maladie de Bernard-Soulier). Les déficits en facteurs de coagulation ainsi que les maladies acquises de l'hémostase telles que les thrombopénies centrales ou périphériques peuvent être retrouvées.

Traitement

- Éducation et réassurance sur cette situation classique à l'adolescence.
- Antifibrinolytiques (acide tranexamique) pendant les périodes de règles : 2 à 4 g/j *per os* ou en cas d'hémorragie active et/ou d'anémie sévère : 1 g/6–8 h IVL.
- Traitement hormonal :
  - en cas de forme sévère avec Hb < 8 g/dL et en l'absence de contre-indication à une contraception orale œstroprogestative (COEP), une CO dosée à 30 µg d'éthinylœstradiol (EE) (type Minidril®) avec un progestatif de 2e génération est proposée. Si le saignement est actif, il est possible de donner 1 cp toutes les 8 heures jusqu'à l'arrêt des saignements sous réserve d'une surveillance adaptée et en prévenant les risques de nausées liés aux fortes doses d'œstrogènes. Cette pilule peut être mise en place en continu (2–3 plaquettes) au démarrage de son utilisation;
  - en cas de forme peu sévère avec Hb > 11 g/dL : mise en place d'un traitement par progestatifs en séquentiel 10 à 14 jours en 2e partie de cycle (Duphaston®, Lutéran®, Lutényl®) pendant 3 à 6 mois;
  - en cas de forme modérée avec Hb entre 8 et 11 g/dL : mise en place d'une CO à 30 µg d'EE s'il n'y a pas de cycle identifiable ou mise en place de progestatifs en séquentiel en cas de cycles identifiables durant 3 à 6 mois.
- Supplémentation en fer.
- Mise en place d'un calendrier menstruel et d'un suivi clinique (trimestriel) initialement.

Contraception de l'adolescente

Enjeux d'efficacité

Les objectifs de la contraception sont à la fois d'éviter les grossesses et de prévenir des infections sexuellement transmissibles (IST). L'efficacité contraceptive est directement liée à l'observance de l'adolescente qui est améliorée par le choix éclairé de la méthode contraceptive et par l'accompagnement médical proposé.

Bilan clinique et paraclinique

L'examen gynécologique n'est pas nécessaire. Il faut réaliser un examen général complet avec une mesure de la pression artérielle, une évaluation de l'indice de masse corporelle, une palpation mammaire. Le bilan biologique peut se faire à l'initiation de la mise en place d'une COEP ou dans les 3 à 6 mois de son utilisation. Il comporte : une glycémie à jeun et le dosage des triglycérides et du cholestérol. Ce bilan, en l'absence d'anomalie, est à reprogrammer tous les 5 ans.

Choix de la méthode contraceptive

La COEP est la méthode la plus prescrite à l'adolescence. Elle correspond généralement à une demande de la patiente et à des effets d'accompagnement favorables : diminution de la dysménorrhée, des signes d'hyperandrogénie, du flux menstruel. Le médecin doit s'assurer de l'absence de contre-indications à la prescription des COEP (encadré 14.14). L'HAS recommande clairement la prescription d'une pilule de 2e génération en 1re intention en rapport avec un risque plus faible de thrombose veineuse profonde.

- La méthode double doit être favorisée : COEP et utilisation du préservatif, seule méthode préventive des IST.
- L'implant (étonogestrel) peut être proposé devant un défaut d'observance ou après interruption volontaire de grossesse. Il peut s'agir d'une demande de l'adolescente. Il faut éliminer les contre-indications : accident thromboembolique veineux évolutif, pathologie hépatique grave, tumeur maligne hormonosensible, et s'assurer de

la bonne tolérance clinique (aménorrhée, spottings, acné, kystes ovariens fonctionnels).
- Le dispositif intra-utérin peut également être une alternative.

Encadré 14.14 Prescription d'une contraception œstroprogestative

Les œstroprogestatifs sont utilisables chez l'adolescente ne présentant pas de contre-indications (principalement d'ordre thromboembolique veineux ou artériel, hépatique, carcinologique, etc.) et en prenant en compte les facteurs de risque de thrombose (notamment antécédents personnels ou familiaux de thrombose veineuse ou artérielle, thrombophilie biologique connue, immobilisation prolongée, obésité, HTA, diabète, dyslipidémie, tabagisme, migraine, etc.).
Le bilan biologique lors de la prescription d'une contraception hormonale œstroprogestative (pilule, patch, anneau) :
- comporte un dosage du cholestérol total, des triglycérides et une glycémie à jeun qui :
  - est à renouveler tous les 5 ans en cas de bilan normal et en l'absence de faits cliniques ou familiaux nouveaux,
  - chez une personne sans antécédent personnel ni familial de maladie métabolique ou thromboembolique, qui ne fume pas et dont l'examen clinique est normal, peut être réalisé 3 à 6 mois après la prescription,
  - en cas d'antécédent familial de dyslipidémie, doit être réalisé avant le début de toute contraception œstroprogestative et 3 à 6 mois après ;
- peut comporter un bilan d'hémostase (dosages d'antithrombine, protéine C, protéine S, résistance à la protéine C activée ou recherche de la mutation du facteur V de Leiden et de la mutation de la prothrombine ou facteur II G20210A) à discuter après avis spécialisé en cas d'antécédent personnel ou familial de maladie thromboembolique (survenue chez un apparenté du 1er degré avant l'âge de 50-60 ans).

Mesures d'accompagnement

- La conduite à tenir en cas d'oubli de pilule doit être connue des adolescentes (fig. 14.17).
- La contraception d'urgence doit être prise rapidement en cas de rapport sexuel sans contraception ou oubli de pilule. Il existe 2 types de contraception d'urgence utilisables sans contre-indication :
  - Norlevo® (lévonorgestrel), délivré gratuitement sans prescription en pharmacie aux mineures de plus de 15 ans. Son efficacité est de 95 % dans les premières 24 heures et décroît ensuite sur 3 jours ;
  - EllaOne® (acétate d'ulipristal), délivrée uniquement sur ordonnance et présentant une efficacité stable pendant 5 jours.

Pathologie de la thyroïde

Natacha Bouhours-Nouet, Mathilde Louvigné

Hypothyroïdie congénitale

L'hypothyroïdie congénitale survenait chez 1 enfant sur 3 500 naissances dans les années 2000. La fréquence actuelle est plus proche de 1/2 500 (augmentation du taux d'hypothyroïdies glande en place).

Signes cliniques

Les symptômes classiques de l'hypothyroïdie congénitale sont décrits dans l'encadré 14.15.

Ces signes sont plus rarement présents, ou de manière atténuée, depuis le dépistage néonatal systématique, puisque le diagnostic est fait entre J6 et J10, avant la constitution de signes francs. Ils sont utiles à connaître car même si l'exhaustivité du dépistage est excellente, une erreur ne peut être exclue ; certaines familles (un peu moins de 300/an, mais leur nombre augmente chaque année) refusent le dépistage néonatal pour leur enfant.

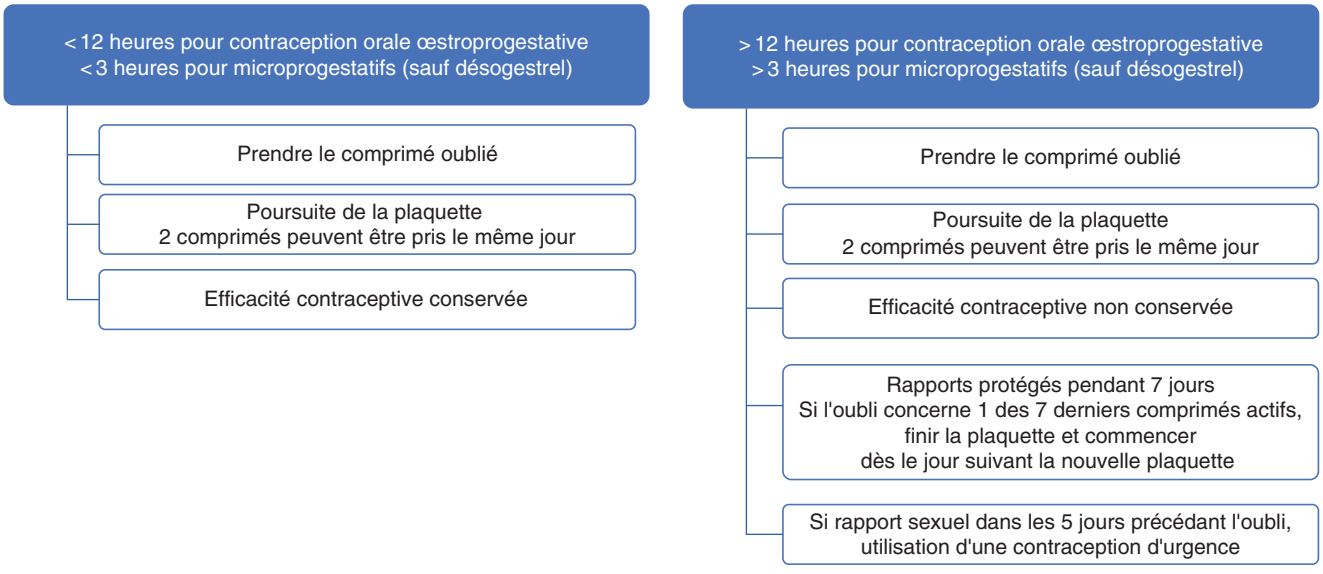


Fig. 14.17 Conduite à tenir en cas d'oubli de pilule (organigramme).
Gynécologie Obstétrique, par le Collège national des gynécologues obstétriciens français, 4e édition, © 2018, Elsevier Masson SAS.

Encadré 14.15 **Principaux signes et symptômes de l'hypothyroïdie congénitale**

- Difficultés à la succion, hypotonie, léthargie
- Constipation, ballonnement abdominal, hernie ombilicale
- Hypothermie
- Fontanelle antérieure très large, persistance de la fontanelle postérieure
- Ictère néonatal retardé et persistant,
- Traits épais, macroglossie, voix rauque
- Bradycardie
- Persistance du lanugo, exagération du livedo physiologique, xérose cutanée

Historiquement, lorsque les nouveau-nés n'étaient pas dépistés, et donc pas substitués, ils évoluaient vers un retard de croissance sévère et surtout un retard des acquisitions psychomotrices, puis un retard mental profond irréversible.

Dépistage néonatal systématique

Le dépistage néonatal de l'hypothyroïdie congénitale est systématique en France depuis près de 40 ans. Il repose sur le dosage de la TSH sur sang capillaire prélevé au talon au 3e jour de vie et déposé sur papier buvard (« Guthrie »). Si l'élévation de la TSH est confirmée, l'enfant est convoqué immédiatement par un pédiatre endocrinologue. Des examens complémentaires sont alors réalisés pour confirmer ou infirmer le diagnostic. Ce dépistage permet ainsi le traitement causal de la maladie avant le 15e jour de vie, le plus souvent avant J10, ce qui a révolutionné le pronostic neurocognitif de ces enfants. Les hypothyroïdies centrales échappent au dépistage généralisé.

Confirmation diagnostique et bilan étiologique

Le diagnostic d'hypothyroïdie congénitale est confirmé par la mise en évidence d'un taux élevé de TSH et de taux normaux ou bas de T4L ou de T3L.

Le diagnostic étiologique de l'hypothyroïdie congénitale nécessite chez l'enfant le dosage de la thyroglobuline, des anticorps antithyroïdiens, de l'iodémie ou de l'iodurie, la réalisation d'une échographie thyroïdienne et d'une scintigraphie thyroïdienne. Chez la mère, il requiert la réalisation d'un bilan thyroïdien, d'un dosage des anticorps antithyroïdiens, d'une iodémie ou d'une iodurie.

L'échographie thyroïdienne peut montrer une loge thyroïdienne vide, une glande en place de taille normale, une glande en place hypoplasique ou malformée (hémithyroïde par exemple), ou bien un goitre. La scintigraphie distingue une athyréose d'une ectopie thyroïdienne. En cas de glande en place, couplée à un test au perchlorate, elle peut orienter ou non vers un trouble de l'organification de l'iode.

Le bilan malformatif complémentaire comporte une échographie cardiaque et une échographie rénale en cas de dysgénésie thyroïdienne, à la recherche de malformations associées (5 à 10 % des cas).

Étiologies

Dysgénésies thyroïdiennes

Les anomalies de développement de la thyroïde correspondaient historiquement à 85 % des étiologies, mais actuellement leur proportion est de l'ordre de 50 % (en nombre absolu, sans modification, mais augmentation du nombre des hypothyroïdies glande en place). On distingue les athyréoses (30 % des cas de dysgénésies, avec loge cervicale vide en échographie, absence de fixation thyroïdienne en scintigraphie et valeur effondrée de la thyroglobuline), les ectopies (65 % des cas de dysgénésies, avec loge cervicale vide en échographie, mais fixation thyroïdienne anormalement située en scintigraphie, base de langue le plus souvent, et thyroglobuline détectable), les hypoplasies de la glande thyroïde (qui font suspecter une mutation du récepteur de la TSH), et les autres malformations (hémithyroïde, etc.).

Les dysgénésies thyroïdiennes sont le plus souvent sporadiques mais il existe 2 % de formes familiales : ceci indique une origine génétique au moins dans certains cas, de transmission autosomique récessive ou dominante.

Glandes en place

Parmi les hypothyroïdies glande en place, on distingue les troubles de l'hormonogenèse (forme permanente le plus souvent), les formes permanentes dont la cause est indéterminée, et les formes transitoires. La part de ces différentes formes, dans le cadre de l'augmentation de fréquence des hypothyroïdies glande en place constatée en France sur les dernières décennies, reste à préciser.

Troubles de l'hormonosynthèse thyroïdienne

Leur fréquence était estimée à près de 15 % des hypothyroïdies congénitales permanentes dans les années 2000 (lorsque celle de l'hypothyroïdie congénitale était de 1/3 500), elle est de 50 % actuellement (augmentation de la fréquence des glandes en place). Une dizaine de gènes codant pour des récepteurs, transporteurs ou enzymes ont été identifiés pour l'hormonosynthèse normale des hormones thyroïdiennes. Ils se traduisent à l'échographie par une glande en place, parfois un goitre. La scintigraphie est normale ou montre une fixation accrue du traceur. Le test au perchlorate a toute sa place en cas de glande en place : soit il est normal, soit il oriente vers un trouble de l'organification des iodures (relargage du traceur après administration de perchlorate). La thyroglobuline est normale, basse ou augmentée. Les troubles de l'hormonosynthèse thyroïdienne sont d'origine génétique. Leur transmission est le plus souvent autosomique récessive avec donc un risque de récurrence de 25 % à chaque grossesse si les parents sont transmetteurs.

Si la thyroglobuline est indosable, on évoque une mutation du gène de la thyroglobuline, s'il existe une surdité associée un syndrome de Pendred (mutation du gène de la pendrine) ou une mutation du gène de la thyroperoxydase, si l'iode n'est pas capté lors de la scintigraphie, une anomalie du symporteur de l'iode NIS.

Hypothyroïdies congénitales transitoires

Elles peuvent correspondre au passage transplacentaire d'anticorps maternels antithyroïdiens bloquants, à une surcharge

iodée maternelle et/ou fœtale, à une carence iodée maternelle et/ou fœtale, à la prise d'antithyroïdiens de synthèse par la mère. Certaines ne reçoivent pas d'explication claire. Une réévaluation de l'indication de substitution en hormones thyroïdiennes (en diminuant la posologie de lévothyroxine, on surveille l'évolution de la TSH) est légitime vers l'âge de 2–3 ans dans toutes les hypothyroïdies congénitales glande en place.

Traitement

La substitution en hormones thyroïdiennes doit débuter le plus tôt possible, dès le dépistage positif confirmé, impérativement avant 15 jours de vie. Il repose sur la L-thyroxine en solution (1 goutte = 5 µg), à la posologie initiale de 10 à 15 µg/kg/j selon l'étiologie (15 µg/kg/j dans les athyréoses ou les formes sévères, définies par une T4L initiale < 5 pmol/L), en 1 prise quotidienne. L'objectif du traitement est de normaliser la T4L sous 15 jours, la TSH sous 1 mois, puis de maintenir la TSH dans la moitié inférieure de la norme (et vers la limite inférieure les 2 premières années). La surveillance du bilan thyroïdien doit être très régulière (tous les mois jusqu'à 6 mois, tous les 2 mois jusqu'à 1 an, tous les 3 mois jusqu'à 3 ans, tous les 6 mois ensuite). La croissance et le développement psychomoteur sont normaux sous traitement bien conduit et bien pris.

Hypothyroïdie primaire acquise

Signes cliniques

Les symptômes les plus classiques sont la fatigue, la frilosité et la constipation. La vitesse de croissance staturale se ralentit tandis que la prise de poids se maintient (ou s'accentue). Le délai diagnostique est souvent long, de l'ordre de plusieurs mois à plusieurs années, car ces signes sont peu spécifiques. Diagnostiquée tardivement, elle peut se traduire par une cassure de la croissance staturale contrastant avec un certain degré d'adiposité et un accroissement de l'IMC, une baisse des résultats scolaires, une lenteur d'idéation, parfois des signes de dépression.

Les signes cliniques d'hypothyroïdie sont : bradycardie, pâleur cutanéomuqueuse, xérose cutanée, myxœdème, hypothermie, constipation ou transit lent, douleurs musculaires et faiblesse musculaire (parfois pseudo-myopathique).

La palpation cervicale recherche un goitre, souvent présent dans les thyroïdites de l'enfant (l'atrophie thyroïdienne se produit plus tard).

Même si l'excès d'adiposité est fréquent dans les hypothyroïdies acquises non traitées, l'obésité seule ne constitue pas une indication à prescrire une TSH à la recherche d'une hypothyroïdie : il faut des signes associés (en particulier la frilosité, la croissance lente ou la présence d'un goitre).

Confirmation diagnostique et bilan étiologique

Le diagnostic d'hypothyroïdie primaire est affirmé devant une élévation de la TSH.

Le bilan étiologique comprend un dosage des anticorps antithyroglobuline, et surtout des antithyroperoxydases. L'échographie thyroïdienne montre une thyroïde de taille normale, un goitre ou une thyroïde hypoplasique. Elle peut montrer une hypoéchogénicité, une hétérogénéité du parenchyme thyroïdien et la présence de plages pseudo-nodulaires évocatrices de thyroïdite auto-immune. La scintigraphie est inutile.

Étiologies

Thyroïdite auto-immune de Hashimoto (encadré 14.16)

Encadré 14.16 Circonstances justifiant la recherche d'une thyroïdite auto-immune

- Infléchissement statural
- Prise pondérale avec ralentissement statural
- Jamais dans l'obésité simple avec croissance normale
- Obésité avec frilosité
- Goitre
- Syndromes avec thyroïdite fréquente : trisomie 21, Turner, Klinefelter, microdélétion 22q11
- Maladies auto-immunes avec thyroïdite fréquente : diabète, maladie cœliaque

La cause majoritaire est la thyroïdite de Hashimoto. Les anticorps antithyroperoxydase sont positifs (ou les anticorps antithyroglobuline, dans la situation rare où les anti-TPO sont négatifs). La palpation cervicale (et l'échographie) peut objectiver un goitre de consistance ferme (un peu moins de la moitié des cas). Cette affection auto-immune est caractérisée par l'infiltration lymphocytaire de la glande. Dans 50 % des cas, on retrouve des antécédents familiaux d'auto-immunité.

Certains syndromes ont un risque accru de dysthyroïdie auto-immune (10 à 30 % des cas) et justifient d'une mesure de la TSH en 1re intention, puisque seule une TSH élevée nécessite un traitement (et éventuellement une mesure des autoanticorps, mais leur positivité sans TSH élevée ne nécessite aucun traitement) : trisomie 21, syndrome de Turner, syndrome de Klinefelter, microdélétion 22q11.

Certaines maladies auto-immunes sont associées à un risque accru de dysthyroïdie auto-immune (10 à 30 % des cas) et justifient d'une mesure de la TSH (éventuellement des autoanticorps), comme pour les syndromes prédisposants : diabète insulinodépendant, maladie cœliaque.

L'association d'une dysthyroïdie auto-immune à d'autres pathologies auto-immunes est possible, mais il n'est pas recommandé de les rechercher de manière systématique devant une thyroïdite de Hashimoto, en l'absence de signes cliniques.

Autres causes

Elles sont rares : carence iodée, hypothyroïdie post-thérapeutique (après thyroïdectomie, irathérapie, irradiation cervicale ou crânienne, irradiation totale corporelle prégreffe, prise médicamenteuse telle que l'amiodarone ou les antithyroïdiens de synthèse).

Traitement

Le traitement repose sur l'administration de lévothyroxine, soit sous la forme de gouttes, soit le plus souvent en comprimés, en 1 prise le matin à jeun, à une posologie comprise le plus souvent entre 2 et 5 µg/kg/j, selon l'âge de l'enfant. Le traitement est ajusté selon le dosage de la TSH obtenu 4 à 6 semaines après le démarrage du traitement ou toute adaptation thérapeutique. L'objectif thérapeutique est de

maintenir la TSH dans la moitié inférieure de la norme. La surveillance biologique du traitement repose sur un dosage de la TSH tous les 6 mois jusqu'à la fin de la croissance, puis annuellement. La palpation régulière de la thyroïde est indispensable à la recherche d'éventuels nodules thyroïdiens.

Hypothyroïdie centrale

Le déficit thyréotrope est soit congénital, soit acquis. Les formes acquises de déficit thyréotrope sont secondaires soit à une lésion tumorale soit à une chirurgie de la région hypothalamo-hypophysaire, soit séquellaire d'une radiothérapie cérébrale. Dans ces formes acquises, le déficit thyréotrope n'est quasiment jamais isolé mais associé à un autre déficit antéhypophysaire et/ou un diabète insipide. Le déficit thyréotrope congénital est d'origine génétique. Il est très rarement isolé (1/50 000 naissances). Le plus souvent, il est associé à d'autres déficits hypophysaires, à des anomalies malformatives ou bien à des syndromes génétiques plus complexes (1 naissance sur 10 000 à 40 000). Les déficits thyréotropes congénitaux ne peuvent être diagnostiqués au dépistage néonatal (puisque la TSH est en général normale ou basse).

Sur le plan biologique, le déficit thyréotrope est évoqué devant des taux d'hormones thyroïdiennes bas contrastant avec un taux normal ou bas de TSH.

Le traitement repose sur l'administration de lévothyroxine, soit sous la forme de gouttes, soit le plus souvent en comprimés, en 1 prise le matin à jeun, à une posologie en général moindre que dans les hypothyroïdies primaires. Le traitement est ajusté selon les dosages de la T4L obtenus 4 à 6 semaines après le démarrage du traitement ou toute adaptation thérapeutique. L'objectif thérapeutique est de maintenir la T4L dans la moitié supérieure de la norme. La mesure de la TSH sous traitement est inutile.

Hyperthyroïdie

L'hyperthyroïdie est due à une augmentation de la sécrétion des hormones thyroïdiennes. Dans la majorité des cas, il s'agit d'une maladie auto-immune, la maladie de Basedow (incidence annuelle chez l'enfant en France : 5/100 000). C'est elle que nous détaillerons ci-dessous.

Signes cliniques

Les symptômes d'hyperthyroïdie sont détaillés dans l'encadré 14.17.

Encadré 14.17 Signes et symptômes d'hyperthyroïdie

- Amaigrissement, augmentation de l'appétit
- Tachycardie (80 %), palpitations, intolérance à l'effort, tremblements
- Nervosité, irritabilité, hyperactivité, difficultés de sommeil, agitation psychomotrice
- Hypersudation, thermophobie
- Baisse des résultats scolaires
- Goitre (50 %)
- Rétraction de la paupière supérieure, éclat du regard (60 %)

L'agitation et l'insomnie peuvent orienter à tort vers une pathologie psychiatrique primitive. Enfin, la tachycardie et l'essoufflement peuvent orienter à tort les investigations vers des anomalies cardiaques ou rythmiques primitives.

Le délai diagnostique est souvent assez court, de l'ordre de quelques semaines, parfois quelques mois.

Cliniquement, on note dans 50 % des cas un goitre (homogène, vasculaire).

L'exophtalmie sévère est rare chez l'enfant. Si le diagnostic tarde, une accélération de la vitesse de croissance et une avance de maturation osseuse peuvent s'observer.

Confirmation diagnostique et bilan étiologique

La confirmation diagnostique repose sur un taux de TSH indétectable et la présence d'anticorps antirécepteurs de la TSH. La mesure des hormones thyroïdiennes T3L et T4L permet d'évaluer la sévérité de l'hyperthyroïdie. Les anti-TPO sont également positifs.

L'échographie thyroïdienne permet de visualiser un goitre. Le parenchyme thyroïdien est en général hypervascularisé et homogène. La scintigraphie n'est pas indiquée dans ce contexte d'auto-immunité.

Étiologies

Maladie de Basedow

C'est elle qui a été détaillée ci-dessus. Des anticorps reconnaissant le site de liaison de la TSH sur la cellule thyroïdienne et capables de l'activer sont présents : les anticorps antirécepteurs de la TSH. Les taux élevés d'anticorps résultent en la production anormalement élevée de T3L et de T4L, et en l'augmentation de volume de la thyroïde. Elle est plus fréquente chez la fille, à l'adolescence. Les formes prépubères, ou survenant chez des sujets non caucasiens, sont plus sévères.

Nodule toxique

L'hyperthyroïdie est en général peu ou pas symptomatique, le diagnostic étant le plus souvent porté devant la palpation d'un nodule thyroïdien (*cf. infra* Nodule thyroïdien). Le bilan biologique montre une hyperthyroïdie : T3L et T4L augmentées, TSH abaissée. L'échographie thyroïdienne montre un nodule thyroïdien unique. La scintigraphie thyroïdienne est ici indiquée : elle montre un foyer d'hyperfixation correspondant au nodule palpé, tandis que le reste du parenchyme est hypofixant. Le traitement est chirurgical et consiste en l'exérèse du nodule thyroïdien. Une mutation somatique dans le nodule est en général retrouvée, soit dans le gène *TSHR*, soit, moins souvent, dans le gène *GNAS*.

Autres étiologies plus rares

Elles sont indiquées dans le tableau 14.13.

Une situation particulière à connaître : le nouveau-né de mère basedowienne

Une hyperthyroïdie peut survenir chez le nouveau-né dont la mère a une maladie de Basedow (même si celle-ci est guérie ou a eu un traitement radical par thyroïdectomie ou irathérapie), par passage transplacentaire d'anticorps thyréostimulants d'origine maternelle (ils peuvent être présents après traitement radical de la mère).

Tableau 14.13 **Autres causes d'hyperthyroïdie.**

Diagnostic	Étiologie	Symptômes	Évaluation
Hyperthyroïdie familiale non auto-immune	Mutation germinale dans le gène *TSHR*, autosomique dominant	Hyperthyroïdie symptomatique franche	T3 et T4 augmentées, TSH < 0,4 mUI/L, anti-TSHR négatifs, hyperfixation globale à la scintigraphie
Syndrome de McCune Albright	Mutation somatique dans le gène *GNAS*, sporadique	Tâches cutanées café au lait, dysplasie fibreuse de l'os, autonomies hormonales (puberté précoce, acromégalie, hypercorticisme)	T3 et T4 augmentées, TSH < 0,4 mUI/L, anti-TSHR négatifs, autres anomalies endocriniennes
Résistance aux hormones thyroïdiennes de type β (1/40 000)	Mutation germinale dans le gène *THRB*, autosomique dominant ou récessif	Goitre, tachycardie, hyperactivité (60 %), troubles de l'audition (20 à 50 %)	T3 et T4 augmentées, TSH normale ou augmentée, anti-TSHR négatifs
Thyroïdite virale subaiguë de De Quervain	Infection virale	Goitre douloureux, signes d'hyperthyroïdie modérés	Syndrome inflammatoire biologique (hyperleucocytose, élévation de la VS et CRP), T3 et T4 augmentées, TSH normale ou diminuée, anti-TSHR négatifs
Hashitoxicose	Auto-immune Antécédent personnel ou familial possible de pathologie auto-immune	Hyperthyroïdie transitoire, modérée, souvent asymptomatique, avant retour à l'euthyroïdie puis passage en hypothyroïdie	T3 et T4 modérément augmentées, TSH < 0,4 mUI/L, anticorps anti-TPO positifs
Thyréotoxicose factice	Ingestion d'hormones thyroïdiennes	Hyperthyroïdie, palpation cervicale normale	T3 et T4 augmentées, TSH abaissée, thyroglobuline basse, fixation scintigraphique effondrée, échographie normale

CRP : C-réactive protéine ; T3 : tri-iodothyronine ; T4 : tétra-iodothyronine ; TSH(R) : *Thyroid Stimulating Hormone (Receptor)* ; TPO : thyroperoxydase ; VS : vitesse de sédimentation.

Dans ces situations, il est important de rechercher des anticorps anti-TSHR chez la mère et, en cas de positivité, chez l'enfant (avec bilan thyroïdien T4L, T3L, et TSH à J3). L'hyperthyroïdie est transitoire, s'atténue progressivement jusqu'à ce que les anticorps maternels disparaissent (cela peut prendre 1 à 3 mois).

L'hyperthyroïdie peut être sévère, dominée par la gravité des signes cardiaques ou généraux, la perte de poids et un risque ultérieur de craniosténose. Chez une mère recevant des antithyroïdiens de synthèse, l'hyperthyroïdie clinique peut apparaître uniquement après l'élimination de ceux-ci du sang du nouveau né, soit après J5 (attention à la fausse réassurance d'une clinique et d'un bilan normaux à J3). Elle peut se manifester dès la période fœtale par l'apparition d'un goitre et d'une tachycardie fœtale, un retard de croissance intra-utérin.

En cas de signes cliniques d'hyperthyroïdie postnatale, un traitement par antithyroïdiens de synthèse est indiqué pendant 1 à 3 mois. En l'absence d'hyperthyroïdie clinique mais en présence d'anticorps stimulants, une surveillance clinique et biologique est indiquée jusqu'à négativation des anticorps maternels.

Traitement de la maladie de Basedow

Le traitement de la maladie de Basedow repose sur les antithyroïdiens de synthèse : carbimazole (Néomercazole®) à la posologie de 10 à 30 mg/j en 1 prise (0,5 mg/kg/j) ou thiamazol (Thyrozol®) en 1 prise. Le propylthio-uracile est contre-indiqué chez l'enfant. La dose d'attaque permet de normaliser la T3L et la T4L le plus souvent en 4-6 semaines. Puis la dose est réduite jusqu'à la dose minimale efficace. La TSH reste longtemps freinée (3 mois en moyenne). Le traitement est poursuivi à l'identique au moins 3 ans avant de tenter de l'interrompre. Le risque de récidive de l'hyperthyroïdie est de 50 % à l'arrêt du traitement. Il faut alors reprendre le traitement médical selon les mêmes modalités avant d'envisager un traitement radical par thyroïdectomie totale ou iode 131. Il existe un risque faible d'agranulocytose ou d'hépatite. La numération doit donc être contrôlée avant la mise sous traitement, et en urgence en cas de fièvre, angine, fatigue intense, et le bilan hépatique doit être contrôlé avant la mise sous traitement, puis en cas d'ictère et, si besoin, le traitement doit être interrompu. L'effet secondaire le plus fréquent est le rash cutané d'origine allergique.

Goitre

Nous évoquons ici la situation où le signe d'appel est uniquement un goitre. Le goitre correspond à une hypertrophie diffuse de la thyroïde. La thyroïde normale n'est pas facilement palpable, sous le cartilage cricoïde : on considère que le volume d'un lobe thyroïdien correspond approximativement à la dernière phalange du pouce de l'enfant. Augmentée de volume, elle devient facilement palpable et mesurable. Un goitre est retrouvé chez près de 3 % des adolescents (étude de palpation systématique).

Évaluation clinique

La palpation cervicale doit s'attacher à évaluer la taille du goitre, la consistance (souple, ferme, dure, élastique), la sensibilité du goitre (indolore ou douloureux), le caractère homogène ou nodulaire du parenchyme thyroïdien, le caractère soufflant ou non du goitre à l'auscultation (souffle systolodiastolique). L'examen clinique recherche les signes

d'hypo ou d'hyperthyroïdie, des adénopathies jugulocarotidiennes ou sous-maxillaires, des signes de compression locorégionale : trachéale (dyspnée), récurrentielle (dysphonie), œsophagienne (dysphagie) ou veineuse (circulation collatérale superficielle).

Bilan paraclinique

Le statut thyroïdien est évalué : T4L, TSH. Un bilan d'auto-immunité est effectué : anticorps anti-TPO, antithyroglobuline, anti-TSHR. Si la clinique est évocatrice, on recherche un syndrome inflammatoire biologique. Le dosage de l'iodurie et de l'iodémie est effectué en cas de suspicion de surcharge ou de carence iodée.

L'échographie cervicale évalue la taille du goitre, son caractère homogène, hétérogène ou nodulaire, la vascularisation de la thyroïde, la présence d'adénopathies associées. La scintigraphie thyroïdienne est discutée en cas de nodule ou de goitre toxique. En cas de goitre compressif, un scanner peut être envisagé.

Étiologies

Thyroïdite de Hashimoto

Cf. supra Hypothyroïdie primaire acquise.

Elle représente un peu moins de la moitié des goitres de l'adolescence.

La palpation cervicale (et l'échographie) objective un goitre de consistance ferme. Les patients sont le plus souvent euthyroïdiens. Les anticorps anti-TPO et antithyroglobuline sont positifs. L'hypothyroïdie n'est retrouvée que chez 10 % des sujets avec goitre et autoanticorps positifs. En échographie, le parenchyme est hétérogène avec de manière caractéristique un aspect de plages pseudo-nodulaires. La palpation thyroïdienne est utile dans les situations de syndromes ou de maladies auto-immunes prédisposantes (*cf. supra* Thyroïdite auto-immune de Hashimoto).

Goitre simple pubertaire

Encore appelé goitre colloïde, fréquent à la puberté (plus de la moitié des goitres à l'adolescence), il est souple à la palpation et ne s'accompagne pas de dysthyroïdie clinique ni biologique.

Autres étiologies

Elles sont rares : thyroïdite subaiguë de Quervain, maladie de Basedow, carence iodée, irradiation cervicale, syndrome génétique prédisposant (syndrome de Cowden, DICER1).

Traitement

Le traitement dépend de l'étiologie du goitre, de l'existence d'une dysthyroïdie. Dans une thyroïdite de Hashimoto et les autres causes d'hypothyroïdie, la substitution en lévothyroxine est débutée en cas d'hypothyroïdie biologique (TSH > 8 mUI/L) ou bien lorsque le goitre est très volumineux. Dans les goitres colloïdes, aucun traitement n'est utile. Les goitres multinodulaires nécessitent des investigations spécialisées.

Nodule thyroïdien

Nous évoquons ici la situation où le signe d'appel est la découverte d'un nodule thyroïdien clinique. Lors des études de palpation thyroïdienne systématique, un ou des nodules thyroïdiens sont retrouvés chez 0,4 % des adolescents (et entre 1 et 5 % en cas d'échographie systématique). L'incidence des nodules thyroïdiens et des cancers de la thyroïde chez l'enfant serait en augmentation. Ils prédominent largement à l'adolescence et chez les filles. Le risque de malignité d'un nodule thyroïdien chez l'enfant est de l'ordre de 20 à 25 % contre 5 % chez l'adulte.

Évaluation clinique

Le plus souvent, le nodule thyroïdien est découvert fortuitement. L'interrogatoire doit préciser les circonstances de découverte, l'ancienneté du nodule, le contexte thyroïdien familial, les antécédents d'irradiation thérapeutique. La palpation cervicale précise la localisation, la taille, la consistance, la mobilité, la sensibilité du nodule, l'état du reste du parenchyme thyroïdien, la présence d'adénopathies satellites. On recherche des signes de dysthyroïdie associée.

Diagnostic paraclinique

Le statut thyroïdien est évalué : T4L, TSH. Un bilan d'auto-immunité est effectué : anticorps anti-TPO, antithyroglobuline, anti-TSHR. La calcitonine est mesurée en cas de suspicion de cancer médullaire de la thyroïde.

L'échographie cervicale confirme l'existence d'un nodule, en précise la taille, la localisation, sa nature solide ou kystique ou mixte, son échogénicité, sa vascularisation, ses contours, la présence de microcalcifications. Elle vérifie l'état du reste du parenchyme et recherche des adénopathies satellites. Sont suspects de cancer les nodules volumineux (> 2 à 4 cm), la présence de microcalcification, l'aspect hypoéchogène (non kystique), l'absence de halo limitant, la présence d'un flux vasculaire intranodulaire.

La scintigraphie thyroïdienne à l'iode 123 ou au technétium est réalisée en cas de suspicion de nodule toxique, donc si la TSH est freinée. Elle est inutile sinon.

La cytoponction du nodule à l'aiguille fine sous contrôle échographique est recommandée dès lors que le nodule est centimétrique, qu'il soit solide ou partiellement kystique. Elle est également indiquée, même si le nodule est infracentimétrique, lorsqu'il existe des critères échographiques faisant suspecter une malignité (hypoéchogénicité, limites irrégulières, microcalcifications, hypervascularisation, indice de rigidité élevé, adénopathies satellites), ou bien un antécédent d'irradiation cervicale.

Étiologies

Elles sont résumées dans le tableau 14.14.

Les facteurs de risque d'apparition de nodule thyroïdien sont l'irradiation cervicale dans le cadre du traitement d'une tumeur maligne extrathyroïdienne (bien plus que l'exposition cervicale aux radiations ionisantes environnementales), les syndromes de prédisposition génétique aux tumeurs, l'existence d'une auto-immunité thyroïdienne et les troubles de l'hormonosynthèse thyroïdienne.

Tableau 14.14 **Causes des nodules thyroïdiens.**

Types de nodule	Étiologies
Nodule isolé	Adénome bénin Kyste Cancer
Nodule associé à une hyperthyroïdie	Nodule toxique (mutation *GNAS* ou *TSHR*) Cancer (rare) Maladie de Basedow
Nodule associé à une hypothyroïdie	Thyroïdite de Hashimoto Trouble de l'hormonosynthèse Cancer
Nodule au sein d'un goitre	Thyroïdite de Hashimoto Séquelles de radiothérapie cervicale Syndrome de prédisposition génétique Cancer

Cas particulier des cancers thyroïdiens

Les cancers papillaires de la thyroïde représentent plus de 90 % des cas de cancers thyroïdiens de l'enfant. Ils se caractérisent par une fréquence élevée de dissémination à distance chez l'enfant (> 70 % des cas). Les cancers folliculaires sont peu fréquents. Les cancers médullaires de la thyroïde, les cancers peu différenciés et les cancers anaplasiques sont rares.

Le facteur de risque principal est l'antécédent d'irradiation cervicale, les enfants les plus radiosensibles étant âgés de moins de 5 ans (d'où la surveillance thyroïdienne systématique en cas de tumeur crânienne avec irradiation craniospinale, type médulloblastome).

Des syndromes génétiques prédisposent à la survenue de cancers thyroïdiens : les formes familiales de carcinome médullaire de la thyroïde isolé, les néoplasies endocriniennes multiples de type 2, la polypose adénomateuse familiale, le complexe de Carney, le syndrome DICER1, le syndrome de Cowden, le syndrome de Werner, etc.

Traitement

Nodule thyroïdien

Le traitement est adapté à l'étiologie du nodule. L'ablation chirurgicale du nodule (isthmolobectomie le plus souvent) est indiquée en cas de nodule toxique, de nodule volumineux (> 2 ou 4 cm) ou compressif, de nodule grossissant rapidement, de résultat indéterminé ou douteux à la cytoponction. Si la cytoponction est fortement suspecte de malignité, le traitement correspond à une thyroïdectomie totale.

Une surveillance clinique et échographique, éventuellement associée à un contrôle de la cytoponction, est nécessaire si le résultat de la cytoponction était bénin (car la sensibilité de la cytoponction n'est pas de 100 % pour le diagnostic de cancer).

Cancer thyroïdien

Le traitement est forcément chirurgical. Il consiste le plus souvent en une thyroïdectomie totale associée à un curage ganglionnaire central (en cas de forme papillaire). Les complications sont dominées par l'hématome cervical, la paralysie récurrentielle et l'hypoparathyroïdie. Un traitement complémentaire par iode 131 est discuté en fonction de la classification TNM. Une substitution par lévothyroxine est prescrite à vie, l'objectif thérapeutique étant le plus souvent d'obtenir une TSH inférieure à 0,5 mUI/L, voire à 0,1 mUI/L. La surveillance au long cours est dictée par le stade TNM et la nature du cancer et repose sur la clinique, le bilan thyroïdien, le dosage de la thyroglobuline ou de la calcitonine, l'échographie cervicale, le test au Thyrogen® (thyrotropine alfa) sur thyroglobuline (TSH recombinante). Le pronostic est dans la majorité des cas excellent, encore meilleur que chez l'adulte.

Anomalies mineures de la fonction thyroïdienne dans un contexte de surpoids ou d'obésité

Chez l'enfant comme chez l'adulte, en situation de surpoids ou d'obésité, on observe très fréquemment des taux de TSH supérieurs à la norme (mais en général toujours < 8 mUI/L) associés à des taux de T4L dans les normes et des taux de T3L dans la norme supérieure ou discrètement augmentés. Ces modifications du bilan thyroïdien doivent être comprises comme des conséquences du surpoids plutôt qu'une cause ! Elles ne justifient d'aucun traitement hormonal substitutif. Il n'est pas recommandé de contrôler le bilan thyroïdien chez un enfant en surpoids ou obèse en l'absence de goitre ou de signe avéré d'hypothyroïdie (frilosité).

Explorations thyroïdiennes

Bilan biologique

Bilan thyroïdien

Il comporte le dosage de la TSH plasmatique par des techniques ultrasensibles. Moins de 2 heures après la naissance se produit un pic de sécrétion de TSH, décroissant rapidement en 3 jours. Passé le 1er mois, les normes sont ensuite celles des adultes. La mesure de la TSH est utile en cas de suspicion d'hypothyroïdie primaire, congénitale ou non, lors de la surveillance d'une hypothyroïdie primaire traitée, ou en cas de suspicion d'hyperthyroïdie.

Le bilan thyroïdien comporte également le dosage de la thyroxine ou tétra-iodothyronine dans sa forme libre (T4L). Il est utile en cas de suspicion d'hypothyroïdie primaire (lors de la phase diagnostique, mais pas lors du suivi), d'hypothyroïdie secondaire (lors de la phase diagnostique et durant le suivi), ou en cas de suspicion d'hyperthyroïdie (phase diagnostique, et suivi jusqu'à normalisation de la TSH). Le dosage de sa forme active libre, la tri-iodothyronine libre (T3L), n'est réservé qu'aux situations d'hyperthyroïdie et de résistance aux hormones thyroïdiennes.

À la naissance, en parallèle du pic de TSH se produit un pic de T4, décroissant très rapidement en moins de 72 heures. Les taux circulants normaux de T3 et de T4 restent plus élevés chez les enfants âgés de moins de 2 ans, par comparaison aux enfants plus âgés et aux adultes. Les enfants de plus de 2 ans ayant des valeurs de T3L et de T4L comprises dans les normes adultes (tableau 14.15).

Auto-immunité thyroïdienne

La mesure des anticorps anti-TPO (et parfois celui des anticorps antithyroglobuline) est utile au diagnostic de thyroïdite de Hashimoto.

Tableau 14.15 **Normes des hormones thyroïdiennes chez l'enfant données à titre indicatif (dépendant des kits utilisés).**

Âge	TSH (mUI/L)	T4L (pmol/L)
1 semaine	0,6–5,6	12–52
1 mois	0,6–5,6	13–44
6 mois	0,6–5,6	13–32
1 an	0,6–5,5	14–28
2 ans	0,6–5,5	14–26
12 ans	0,5–5	12–23
15 ans	0,5–5	12–23

Dans la population générale des adolescents, des anticorps antithyroïdiens peuvent être retrouvés dans 5 % des cas, plus souvent chez les filles (sans hypothyroïdie en général).

La mesure des anticorps antirécepteurs de la TSH (TRAK) est utile en cas de suspicion de maladie de Basedow.

Mesure de la thyroglobuline

Le dosage de la thyroglobuline, protéine produite par les cellules folliculaires de la thyroïde nécessaire à la synthèse des hormones thyroïdiennes, est indiqué lors du dépistage néonatal de l'hypothyroïdie congénitale (principalement pour le diagnostic d'athyréose, plus rarement celui de mutation du gène de la thyroglobuline) et après thyroïdectomie totale pour le suivi évolutif des cancers thyroïdiens (la thyroglobuline doit rester indosable). Elle indique la présence de tissu thyroïdien.

Imagerie thyroïdienne

Échographie thyroïdienne

Elle permet de visualiser le parenchyme thyroïdien, d'en déterminer ses dimensions, d'évaluer le caractère homogène ou non du parenchyme, de rechercher des signes de thyroïdite ou de maladie de Basedow, de visualiser des nodules et de rechercher des adénopathies cervicales associées. Concernant les nodules, elle permet de préciser leur taille, la régularité de leurs contours, leur échogénicité, leur consistance (tissulaire, liquidienne ou mixte) et la présence de microcalcifications. Le score échographique de risque de malignité (classification TI-RADS), en usage chez l'adulte, est mal validé chez l'enfant.

Scintigraphie thyroïdienne à l'iode 123, au technétium

Elle est indiquée pour le diagnostic étiologique des hypothyroïdies congénitales, pour permettre la distinction entre athyréose et ectopie thyroïdienne. Couplée à un test au perchlorate en cas de glande en place, elle permet d'orienter plus précisément vers certaines causes génétiques. L'autre indication est l'exploration d'un nodule thyroïdien associé à une hyperthyroïdie biologique (recherche d'un nodule chaud).

Puces/NGS

Les laboratoires spécialisés des centres de référence des maladies rares sont aujourd'hui en mesure d'étudier les principaux gènes impliqués dans le fonctionnement de la thyroïde, grâce aux séquençages à haut débit : NGS pour *Next Generation Sequencing*.

Hypercalcémie

Agnès Linglart, Marion Lajus, Anne-Sophie Lambert

La calcémie est tellement essentielle à la vie cellulaire que la calcémie extracellulaire doit être maintenue dans une fourchette très étroite (2,25 à 2,65 mmol/L) qui ne varie pas au cours de la vie extra-utérine. Sa concentration dépend de l'absorption intestinale du calcium (elle-même en grande partie fonction de la concentration circulante en $1,25(OH)_2D$), de la sécrétion de parathormone (PTH), de la production et l'action de la vitamine D, des échanges entre le squelette et le secteur extracellulaire et du transport rénal de calcium. La croissance, associée à d'importants besoins en calcium et en phosphore, impose des adaptations physiologiques incluant l'augmentation de la production de la $1,25(OH)_2D$ sous l'influence des IGF (*Insulin-like Growth Factors*), des stéroïdes sexuels, de la potentialisation de l'absorption intestinale et de la réabsorption rénale du calcium.

Tout savoir sur le prélèvement de la calcémie et les normes

La calcémie totale peut être utilisée dans la majorité des situations.

Les formules pour corriger la calcémie ne sont pas adaptées, et ne doivent pas être utilisées, lorsque l'albuminémie est normale.

Dans les hypo-/hyperalbuminémies, il est possible d'utiliser des formules pour corriger la calcémie totale mesurée (ajouter 0,25 mmol/L de calcium total pour 10 g/L de perte d'albumine) :

$$\text{Ca corrigée}\left[\text{mmol/L}\right] = \text{Ca mesurée}\left[\text{mmol/L}\right] - 0,025\left(\text{Albumine}\left[\text{g/L}\right] - 40\right)$$

ou $$\text{Ca corrigée}\left[\text{mmol/L}\right] = \text{Ca mesurée}\left[\text{mmol/L}\right] / \left(0,55 + \text{Protidémie}\left[\text{g/L}\right] / 160\right)$$

La calcémie ionisée nécessite un prélèvement en condition anaérobie et une technique immédiate, possible uniquement en milieu hospitalier.

En acidose ou en alcalose, la concentration de calcium ionisé ne doit pas être corrigée pour le pH.

La calcémie totale normale est comprise entre 2,20 et 2,65 mmol/L ; la calcémie ionisée normale est de 1,25 ± 0,07 mmol/L.

Physiologie

Le squelette est la réserve en calcium de l'organisme ; il en est de même pour le phosphate et le magnésium. Le calcium de l'alimentation est absorbé par le tube digestif par des mécanismes essentiellement de transports actifs transcellulaires par des calbindines ; leur expression est vitamine D-dépendante. L'absorption intestinale de calcium se fait majoritairement dans le duodénum, puis le jéjunum et minoritairement dans l'iléon. La partie non absorbée passe dans les selles, avec une très minime proportion de calcium éliminée avec la desquamation cellulaire. Il existe également une faible perte de calcium par la transpiration. Le calcium absorbé se dilue dans l'espace extracellulaire ; il peut alors être incorporé à l'os *via* la minéralisation de la matrice par les ostéoblastes.

En situation physiologique, le calcium ionisé représente environ 40 % du calcium extracellulaire. Le reste des ions calcium est lié à des anions pour 15 % (citrate, bicarbonate, lactate, phosphate) ; enfin 50 % environ sont liés à des protéines (albumine 80 % et globulines 20 %). La calcémie totale est influencée par les anomalies métaboliques (acidoses/alcaloses) et les hypo/hyperprotidémies. La valeur régulée est la concentration de calcium ionisé.

Excrétion urinaire du calcium

Le liquide extracellulaire, et donc le calcium, est soumis à la filtration rénale ; environ 98 % de la charge calcique filtrée est réabsorbée. La majeure partie du calcium est réabsorbée de façon passive paracellulaire dans l'anse de Henle. Cette réabsorption est inhibée par le furosémide. Environ 9–10 % du calcium filtré est réabsorbé de façon active transcellulaire, et régulé, dans le tubule distal rénal. Cette réabsorption est inhibée par la calcitonine et stimulée par la PTH (tableau 14.16). L'évaluation de l'excrétion urinaire de calcium se fait sur échantillon d'urine en mesurant la calciurie rapportée à la créatininurie (tableau 14.17) ; le ratio et les valeurs brutes doivent être analysés. La calciurie des 24 heures n'a d'intérêt que chez l'enfant de plus de 5 ans, lorsque le ratio calciurie/créatininurie est élevé.

Tableau 14.16 **Facteurs influençant l'excrétion urinaire de calcium.**

Augmentent l'excrétion urinaire de calcium	Diminuent l'excrétion urinaire de calcium	Peu ou pas d'influence sur l'excrétion urinaire de calcium
Charge filtrée de calcium Sodium Furosémide	Parathormone $1,25(OH)_2D$* Phosphate Thiazidique (anse de Henle)	Calcium alimentaire

* Effet de faible amplitude.

Tableau 14.17 **Normes de l'excrétion urinaire du calcium en fonction de l'âge.**

	< 2 ans	4–10 ans	10–18 ans	Adulte
Calciurie/créatininurie (mmol/mmol)	1,58–2,29	0,71–1,16	< 0,68	< 0,40

Parathormone

La PTH est une protéine de 84 acides aminés dont le récepteur est exprimé principalement dans le rein pour favoriser la réabsorption du calcium dans le tubule distal, et stimuler la synthèse de la forme active de la vitamine D ($1,25(OH)_2D$) dans le tubule proximal. Elle peut aussi, à concentrations élevées, stimuler les ostéoclastes et favoriser la résorption osseuse. La PTH est une hormone qui augmente la calcémie. En situation physiologique (non tumorale), sa synthèse est diminuée par l'hypercalcémie *via* l'activation du récepteur sensible au calcium, la $1,25(OH)_2D$, l'hypophosphatémie et le FGF-23.

Vitamine D

La vitamine D est un dérivé de la molécule de cholestérol. Sous ce nom générique, on désigne le cholécalciférol ou l'ergocalciférol, des composés qui n'ont aucune affinité pour le récepteur, et nécessitent une 1re hydroxylation par le foie en position 25 pour produire la 25(OH)D. La 25(OH)D n'est pas ou peu active ; elle nécessite une 2e hydroxylation par le rein en position 1 pour produire la $1,25(OH)_2D$. Cette dernière, en se liant au récepteur intracellulaire, permet notamment l'expression des transporteurs de calcium dans le tube digestif et l'absorption intestinale du calcium alimentaire. La vitamine D favorise l'élévation de la calcémie.

FGF-23

Ce *Fibroblast Growth Factor* est surtout connu pour réguler la phosphatémie. Produit par les ostéocytes, il a tendance à faire diminuer la phosphatémie en augmentant l'excrétion urinaire du phosphate ; il influence la calcémie en diminuant la synthèse de la $1,25(OH)_2D$ par défaut d'hydroxylation rénale.

Définition

L'hypercalcémie est définie par une valeur de calcémie totale supérieure à 2,65 mmol/L (10,2 mg/dL) ou une concentration de calcium ionisé supérieure à 1,35 mmol/L (2,70 mEq/L). Les hypercalcémies ne sont pas dues à un défaut/excès isolé d'apport en calcium alimentaire, mais à des pathologies impliquant un (ou plusieurs) déterminant(s) de la régulation endocrine de la calcémie. Elles sont donc la conséquence d'une résorption osseuse excessive, d'une absorption digestive de calcium augmentée, d'une diminution de l'excrétion rénale du calcium extracellulaire ou d'une combinaison de ces éléments.

Diagnostic

Les signes cliniques de l'hypercalcémie sont proportionnels à la valeur de la calcémie. Une hypercalcémie modérée (< 3,2 mmol/L) est habituellement asymptomatique ou peu symptomatique ; elle peut être découverte lors d'un examen de routine. Les symptômes apparaissent avec les valeurs de calcémie élevées (> 3,2 mmol/L) et/ou qui augmentent rapidement.

Les signes neurologiques et psychiatriques sont peu spécifiques mais presque toujours présents : modifications du caractère, avec irritabilité et fatigabilité, lenteur, anomalies du sommeil, cauchemars, hypotonie ou, enfin, coma. Les signes gastro-intestinaux sont : anorexie, vomissements, constipation, douleurs abdominales et parfois pancréatite aiguë. Dans l'hypercalcémie sévère, la pression artérielle augmente ; il peut y avoir une arythmie. L'atteinte rénale commence par une polyurie-polydipsie due à l'hypercalciurie et à la charge osmotique filtrée, une perte de NaCl due à l'hypercalcémie suivie d'une néphrocalcinose et d'une insuffisance rénale si l'hypercalcémie se prolonge. Raccourcissement du QTc, trouble de conscience puis décès peuvent survenir dans les formes très graves.

Chez le nouveau-né et le nourrisson, la déshydratation avec anorexie et absence de prise de poids est au premier plan. Il peut exister un contexte d'hypocalcémie maternelle, ou de réanimation mouvementée associée à la présence de nodules indurés de cytostéatonécrose.

Conduite à tenir

La découverte d'une hypercalcémie doit déclencher deux types d'action :

- l'instauration d'un traitement destiné à restaurer puis maintenir la calcémie dans une fourchette normale – cependant, ce traitement ne doit être envisagé en urgence que dans les formes sévères, l'hypercalcémie modérée étant parfaitement bien tolérée et ne risquant pas, sauf circonstances très exceptionnelles, de s'aggraver en quelques heures ;
- une enquête étiologique.

Les explorations d'une hypercalcémie doivent permettre d'évaluer sa sévérité (tableau 14.18) et d'identifier sa cause (fig. 14.18 ; *cf.* tableaux 14.18 et 14.19). L'identification d'un critère de gravité (encadré 14.18) de l'hypercalcémie est un élément décisionnel pour l'instauration d'un traitement aigu (hypercalcémie mal tolérée) ou chronique (néphrocalcinose) (*cf.* tableau 14.20).

Tableau 14.18 Exploration d'une hypercalcémie de l'enfant.

Ca	Évaluation de la sévérité	Exploration étiologique
2,65-2,8 mmol/L	Échographie rénale (néphrocalcinose) Calciurie et créatininurie sur échantillon – si possible	Si persistance *Cf.* ci-dessous
> 3,2 mmol/L	Calcémie ionisée Albumine Ionogramme Fonction rénale Échographie rénale (néphrocalcinose) Calciurie et créatininurie sur échantillon – si possible ECG et mesure du QTc	PTH 25(OH)D, 1,25(OH)$_2$D Phosphatases alcalines, LDH, NFS, radiographies Phosphatémie, calciurie, créatininurie Ionogramme, créatinine TSH, T4L

ECG : électrocardiogramme ; LDH : lacticodéshydrogénase ; NFS : numération formule sanguine ; PTH : parathormone ; T4L : tétra-iodothyronine libre ; TSH : *Thyroid Stimulating Hormone*.

Démarche étiologique

L'hypercalcémie doit initialement être considérée en fonction du taux de PTH. Les différentes causes d'hypercalcémies du nouveau-né, du nourrisson et de l'enfant sont décrites dans le tableau 14.19 avec leur fréquence.

Hypercalcémie à PTH adaptée (= PTH basse/freinée par l'hypercalcémie)

L'hypercalcémie peut provenir :

- soit d'une mobilisation directe du calcium à partir du squelette ; c'est le mécanisme principal des hypercalcémies associées aux leucémies, aux immobilisations prolongées ou aux maladies du squelette comme l'hypophosphatasie par exemple. Le métabolisme osseux est diminué, les marqueurs tumoraux peuvent aider au diagnostic ;
- soit d'une augmentation de l'absorption intestinale du calcium secondaire à une modification du métabolisme de la vitamine D (augmentation des concentrations de 1,25(OH)$_2$D, diminution de sa dégradation) ; les causes sont nombreuses (*cf.* tableau 14.19).

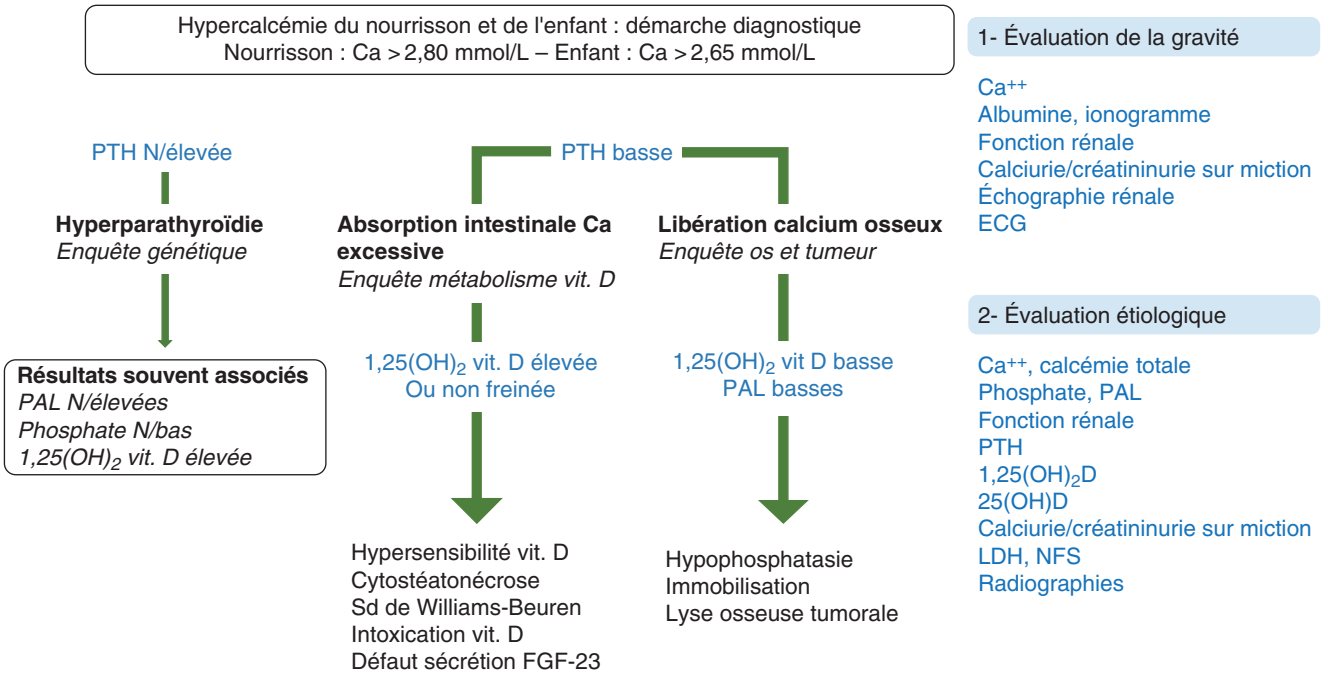


Fig. 14.18 Démarche étiologique devant une hypercalcémie du nourrisson ou de l'enfant. Représentation schématique simplifiée et bilan étiologique. ECG : électrocardiogramme ; LDH : lacticodéshydrogénase ; N : normale ; NFS : numération formule sanguine ; PAL : phosphatases alcalines ; PTH : parathormone ; vit. : vitamine ; sd : syndrome.

Tableau 14.19 **Étiologies des hypercalcémies en fonction de l'âge.**

Parathormone (PTH)	Mécanisme	Étiologie
Hypercalcémies du nouveau-né et du nourrisson		
Basse	Production excessive, inadaptée ou ectopique de 1,25(OH)$_2$D *Mécanisme le plus fréquent chez le nouveau-né et le nourrisson*	Intoxication à la vitamine D Cytostéatonécrose : contexte de réanimation néonatale, nodules sous-cutanés Défaut de dégradation de la 1,25(OH)$_2$D (mutation de la 24-hydroxylase *CYP24B1*) Syndrome de Williams et Beuren Perte de fonction du FGF-23 (calcinose tumorale, mutation de *FGF23*) Tubulopathie avec perte de phosphate (mutation de *SLC34A1*) **Hypersensibilité à la vitamine D :** hypercalcémie transitoire, forme la plus fréquente, diagnostic d'élimination
	Afflux de calcium à partir de l'os *Rare*	Hypophosphatasie : PAL basses Lyse osseuse tumorale (leucémie, ostéopétrose) Iatrogénique : erreur de perfusion
Élevée	Hyperparathyroïdie *Très rare*	Hyperparathyroïdie transitoire réactionnelle à hypocalcémie maternelle Hypercalcémie hypocalciurie familiale bénigne (mutation *CASR*, *GNA11* ou *AP2S1*) Hyperparathyroïdie néonatale sévère
Hypercalcémies de l'enfant et de l'adolescent		
Élevée	Hyperparathyroïdie primaire *Mécanisme le plus fréquent chez l'enfant et l'adolescent*	Adénome Révélant une néoplasie endocrinienne multiple NEM 1 (gène de la *MENINE*) Hyperparathyroïdie et tumeurs de la mâchoire (gène *HRPT2*) NEM 2a (gène *RET*) Hypercalcémie hypocalciurie familiale bénigne (mutation *CASR*, *GNA11* ou *AP2S1*)
	Hyperparathyroïdie tertiaire *Il existe toujours un contexte évocateur*	Insuffisance rénale chronique Situations d'hypocalcémie modérée chronique (pseudo-hypoparathyroïdie) Traitement par lithium (diminution de la sensibilité à la PTH) Traitement par suppléments de phosphate Hypophosphatémie liée à l'X traitée ou non traitée
Basse	Afflux de calcium à partir de l'os *Cause à évoquer en priorité du fait de sa gravité* *Rare*	Lyse osseuse tumorale (tumeurs solides ou hématologiques) Immobilité Hypophosphatasie Insuffisance surrénale Thyrotoxicose
	Production excessive, inadaptée ou ectopique de 1,25(OH)$_2$D	Intoxication à la vitamine D Granulomatose, tuberculose, sarcoïdose Défaut de dégradation de la 1,25(OH)$_2$D (mutation de la 24-hydroxylase *CYP24B1*) Perte de fonction du FGF-23 (calcinose tumorale, mutation de *FGF23*) Tubulopathie complexe de type Fanconi, tubulopathie avec perte de phosphate (mutation de *SLC34A1*)

Encadré 14.18 Critères de gravité d'une hypercalcémie

- Calcémie > 3,2 mmol/L ou Ca^{++}>1,7 mmol/L
- Hypercalcémie mal tolérée cliniquement
- Néphrocalcinose à l'échographie
- Calciurie/créatininurie > 4 mmol/mmol

Hypercalcémie à PTH normale ou élevée (inadaptée à la calcémie)

Elle signe une atteinte primitive des glandes parathyroïdes, en particulier, chez l'enfant et surtout l'adolescent, l'hyperparathyroïdie primaire.

Traitement

Traitement d'urgence

Les principes du traitement d'urgence, quelle que soit la cause de l'hypercalcémie, impliquent les éléments suivants.

Hyperhydratation

Elle doit protéger la fonction rénale et favoriser l'élimination rénale de calcium. Elle est faite avec du soluté salé isotonique. Les diurétiques de l'anse ne sont utilisés que pour inciter la diurèse après la perfusion de gros volumes liquidiens.

Bisphosphates par voie intraveineuse

Le pamidronate à 1 mg/kg permet de bloquer la résorption osseuse et la libération de calcium à partir du squelette ; l'effet est attendu dans les 24 heures, on peut le renouveler une fois.

Suppression du calcium et de la vitamine D

Lorsque l'alimentation est reprise, on peut utiliser chez le nouveau-né et le nourrisson un lait sans calcium et sans vitamine D, le Locasol®, qui se prescrit sur ordonnance.

Calcitonine

Son effet est de courte durée (12 heures) ; elle est utilisée si les bisphosphonates sont non disponibles ou insuffisamment efficaces.

Tableau 14.20 **Traitement de l'hypercalcémie du nourrisson et de l'enfant.**

Gravité	Traitement d'urgence
Ca > 3,2 mmol/L et/ou symptomatologie clinique et/ou signes ECG	**Hyperhydratation IV** par soluté salé avec parfois diurèse forcée Diminution des apports en calcium par voie orale Nourrisson : lait sans calcium (Locasol®) Arrêt de la vitamine D (sauf toutes les situations d'hyperparathyroïdie) **Bisphosphonate** de type pamidronate IV (nourrisson et enfant 0,5 mg/kg, renouvelable une fois à H24 ; enfant 1 mg/kg ; dose maximale 60 mg) Calcitonine : 2 à 8 UI/kg de calcitonine de saumon toutes les 6 à 8 heures, maximum 24 heures Hémodialyse ou dialyse péritonéale en cas d'insuffisance rénale ou de mauvaise tolérance des volumes perfusés
Hypercalcémie asymptomatique et Ca < 3,2 mmol/L	Arrêt de la vitamine D (sauf toutes les situations d'hyperparathyroïdie) **Hyperhydratation** *per os* Ajustement des apports en calcium aux besoins pour l'âge
+ traitement de la cause	
Pathologie	**Thérapeutique**
Hypercalcémie à PTH élevée	
Hyperparathyroïdie	Chirurgie-exérèse de l'adénome Supplémentation en **cholécalciférol/ergocalciférol – 25(OH)D** – pour 20 < 25(OH)D < 40 ng/mL
Hypercalcémie-hypocalciurie familiale (*CASR*)	Information des patients sur le caractère bénin de la pathologie Supplémentation en **cholécalciférol/ergocalciférol – 25(OH)D** – pour 20 < 25(OH)D < 40 ng/mL Calcimimétiques dans certains cas exceptionnels
Hyperparathyroïdie néonatale sévère	Traitement d'urgence de l'hypercalcémie, parfois dialyse Calcimimétiques Parathyroïdectomie
Hypercalcémie à PTH basse	
Hypercalcémie par sécrétion excessive de $1,25(OH)_2D$	Arrêt de toute forme de vitamine D **Si signes de gravité :** diminution des apports en calcium par voie orale Nourrisson : lait sans calcium (Locasol®) Si besoin, freiner la synthèse de $1,25(OH)_2D$: – kétoconazole (3 mg/kg/8 h *per os* chez le nouveau-né et le nourrisson) – ou glucocorticoïdes (1 mg/kg)
Lyse osseuse tumorale Lyse osseuse par immobilisation	Hyperhydratation IV Bisphosphonates IV (pamidronate, ou zolédronate) Traitement de la cause
Hypophosphatasie	Hyperhydratation IV Adaptation des apports en calcium Asfotase alfa en SC
Nouveau-né	
Hyperparathyroïdie néonatale sévère	Traitement d'urgence de l'hypercalcémie Calcimimétiques Parathyroïdectomie

ECG : électrocardiogramme ; IV : intraveineux ; SC : sous-cutané.

Le traitement d'urgence permet de contrôler la calcémie, effectuer le bilan étiologique et faire le relais avec le traitement étiologique.

Traitement de la cause

Chez l'enfant, la majorité des hypercalcémies sont à PTH basse et à sécrétion ectopique ou excessive de $1,25(OH)_2D$. Dans ces situations, l'hypercalcémie est secondaire à une absorption intestinale augmentée du calcium alimentaire. Le traitement doit limiter les apports oraux de calcium et les apports en vitamine D (y compris dans les aliments enrichis). Cependant, ces hypercalcémies sont généralement de durée prolongée et il faut parfois envisager un traitement limitant la production de $1,25(OH)_2D$ comme les inhibiteurs des cytochromes P450 (fluconazole ou kétoconazole) ou les corticoïdes (tableau 14.20). Dans ces pathologies, l'hypercalcémie récidive rapidement après l'administration des bisphosphonates.

Lorsque l'hypercalcémie est causée par un afflux de calcium à partir du squelette, le traitement est fondé sur :

- l'arrêt de tout apport de calcium et la limitation de l'absorption intestinale de calcium ;
- les traitements qui bloquent la résorption osseuse tels que les bisphosphonates, ou l'asfotase alfa.

Le traitement de l'hyperparathyroïdie primaire dépend des circonstances de diagnostic de la pathologie. Si le diagnostic a été fortuit et s'il n'existe aucune complication ou aucun retentissement de l'hyperparathyroïdie, une simple supplémentation en vitamine D est suffisante afin de limiter la réaction parathyroïdienne à une éventuelle carence

en vitamine D. Dès lors que l'hyperparathyroïdie est symptomatique, la chirurgie exérèse de l'adénome est indiquée, éventuellement après investigations paracliniques (échographie, scintigraphie MIBI) pour localiser le plus précisément possible l'adénome avant l'intervention. Les calcimimétiques sont contre-indiqués chez l'enfant. Les hypercalcémies-hypercalciuries familiales ne nécessitent pas de traitement particulier en dehors de la supplémentation en vitamine D. Seules les formes exceptionnelles néonatales homozygotes ou hétérozygotes sévères de mutations du *CASR* requièrent un traitement actif, parfois par calcimimétiques et, le plus souvent, par parathyroïdectomie totale. La conséquence inévitable est alors une hypoparathyroïdie sans hypercalciurie.

Hypersensibilité à la vitamine D

La cause de l'hypersensibilité à la vitamine D est inconnue. Il s'agit d'un diagnostic d'élimination après avoir bien écarté toutes les autres causes d'hypercalcémie qui ont le même profil biologique : hypercalcémie avec hypercalciurie à PTH freinée, dont la $1,25(OH)_2D$ est normale ou élevée, c'est-à-dire les hypercalcémies secondaires à une mutation *CYP24A1* ou une mutation de *SLC34A1*, à une cytostétanonécrose, à une granulomatose ou à un syndrome de William et Beuren. Une fois le diagnostic posé, la vitamine D est arrêtée, un contrôle de la calciurie/créatinurie est demandé tous les 15 jours à 1 mois. Aucune recommandation n'existe sur le suivi de cette pathologie. La complication principale de l'hypersensibilité à la vitamine D est la néphrocalcinose, sans que l'on connaisse l'évolution et le retentissement sur la fonction rénale à l'âge adulte. L'observation empirique des patients atteints de l'hypersensibilité à la vitamine D semble être la guérison pour la majorité, les délais de normalisation de la calcémie et de la calciurie ne sont pas connus. À ce jour, la démarche étiologique et thérapeutique doit être celle des hypercalcémies à PTH basse et $1,25(OH)_2D$ élevée.

Réintroduction de la vitamine D

Dans la majorité des situations d'hypercalcémie du nouveau-né et du nourrisson, l'hypercalcémie se corrige puis l'hypercalciurie. La normalisation de la PTH est un excellent indice du contrôle de la cause de l'hypercalcémie. Par exemple, tant que la PTH est basse, les mesures anti-hypercalcémie/hypercalciurie doivent être maintenues. Lorsque la PTH et la calciurie sont normalisées, les apports en calcium sont d'abord progressivement restaurés, puis la vitamine D. Dans ces situations, on doit veiller à éviter les charges en vitamine D et privilégier les apports substitutifs quotidiens en vitamine D.

Recommandations

Bilezikian JP, Brandi ML, Eastell R, Silverberg SJ, Udelsman R, Marcocci C, et al. Guidelines for the management of asymptomatic primary hyperparathyroidism : summary statement from the Fourth International Workshop. J Clin Endocrinol Metab 2014 ; 99 : 3561–9.

Couper JJ, Haller MJ, Greenbaum CJ, Ziegler AG, Wherrett DK, Knip M, et al. ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2018 : Stages of type 1 diabetes in children and adolescents. Pediatr Diabetes 2018 ; 19 (Suppl 27) : 20–7.

HAS. Définition des critères de réalisation des interventions de chirurgie bariatrique chez les moins de 18 ans. Fiche mémo, janvier 2016.

HAS. Surpoids et obésité de l'enfant et de l'adolescent. Recommandations de bonne pratique, septembre 2011.

Khan AA, Hanley DA, Rizzoli R, Bollerslev J, Young JEM, Rejnmark L, et al. Primary hyperparathyroidism : review and recommendations on evaluation, diagnosis, and management. A Canadian and international consensus. Osteoporos Int 2017 ; 28 : 1–19.

Lietman SA, Germain-Lee EL, Levine MA. Hypercalcemia in children and adolescents. Curr Opin Pediatr 2010 ; 22 : 508–15.

Roizen JD, Shah V, Levine MA, Carlow DC. Determination of reference intervals for serum total calcium in the vitamin D-replete pediatric population. J Clin Endocrinol Metab 2013 ; 98 : E1946–50.

Chapitre 15

Gastroentérologie – Hépatologie

Coordonné par Thierry Lamireau

PLAN DU CHAPITRE

Douleur abdominale chronique 374
Vomissements chroniques 376
Reflux gastro-œsophagien 379
Diarrhée chronique 383
Constipation 387
Maladie cœliaque 391
Côlon irritable de l'enfant et de l'adolescent 393
Sang dans les selles chez un nourrisson 395
Maladies inflammatoires chroniques de l'intestin 396
Ingestion de corps étranger 398
Augmentation des transaminases 400
Ictère 404

Douleur abdominale chronique

Raphaël Enaud, Thierry Lamireau

Les douleurs abdominales chroniques sont définies par la survenue d'au moins trois épisodes en 3 mois de douleurs abdominales retentissant sur l'activité de l'enfant. Il s'agit d'un motif fréquent de consultation, qui concernerait environ 10 % des enfants d'âge scolaire.

La majeure partie de ces enfants présentent des douleurs fonctionnelles, mais la difficulté pour le médecin est de ne pas méconnaître une des nombreuses causes organiques. Le retentissement des douleurs sur la vie quotidienne de l'enfant peut être important, allant parfois jusqu'à la déscolarisation complète, sans que cet élément soit en faveur de l'organicité. Une approche diagnostique rigoureuse est donc indispensable pour une prise en charge optimale de ces patients.

Encadré 15.1 Arguments pour une maladie organique devant des douleurs abdominales chroniques chez l'enfant

- Douleur constante et/ou nocturne
- À distance de l'ombilic
- Rythmée par les repas
- Vomissements, diarrhée chronique
- Altération de l'état général (perte de poids, anorexie)
- Fièvre, syndrome inflammatoire
- Masse abdominale, météorisme abdominal
- Lésions anopérinéales
- Antécédents familiaux d'ulcère, de MICI (maladie inflammatoire chronique de l'intestin)
- Signes extradigestifs (articulaires, cutanés, neurologiques, etc.)

Démarche diagnostique

L'interrogatoire et l'examen clinique sont des étapes essentielles, afin de classer les douleurs abdominales en différentes catégories. Les éléments qui orientent vers une cause organique sont résumés dans l'encadré 15.1.

Interrogatoire de l'enfant et des parents

L'interrogatoire recherche les caractéristiques de la douleur, souvent difficiles à faire préciser chez le jeune enfant : ancienneté et mode d'installation (progressif ou brutal), circonstances d'apparition (épisode infectieux digestif), localisation, type, irradiations, durée, rythme nycthéméral (jour et/ou nuit) et caractère insomniant, facteur déclenchant ou soulageant (émission de selles, repas, école, vacances, etc.), retentissement sur les activités scolaires et extrascolaires.

Les signes associés doivent aussi être repérés, qu'ils soient digestifs (vomissements, trouble de transit, rectorragie, méléna ou hématémèse, aphte, prurit anal, ictère, pyrosis, remontée du contenu gastrique) ou extradigestifs (céphalées, troubles visuels, atteintes articulaires ou cutanées, signes urinaires, etc.).

Les antécédents personnels (intervention chirurgicale abdominale) et familiaux génétiques (drépanocytose, maladie périodique, etc.), infectieux (infection à *Helicobacter pylori*), inflammatoires (MICI, spondylarthrite, etc.), tumoraux (polypes), fonctionnels (troubles fonctionnels intestinaux) ou auto-immuns (diabète, maladie cœliaque, etc.) peuvent orienter le diagnostic.

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

Examen clinique

Bien que souvent peu informatif, l'examen clinique doit être rigoureux car la découverte d'anomalies oriente en général vers une cause organique. Au niveau de l'abdomen, on recherche un météorisme, une masse, une douleur provoquée, une hépatomégalie, une splénomégalie, etc. Il est important d'examiner la muqueuse buccale (aphtose, lentigines péribuccales) et le périnée (fissures anales, abcès ou fistules périnéales). Le reste de l'examen clinique est orienté par les signes éventuellement associés aux douleurs, et recherche notamment une anomalie cutanée, articulaire, neurologique. La mesure de la pression artérielle est systématique.

Analyse des courbes de croissance

Dans ce contexte, l'analyse minutieuse de la courbe de croissance staturo-pondérale est essentielle, à la recherche d'un infléchissement pondéral, voire statural, qui oriente alors vers une pathologie organique, notamment une maladie inflammatoire digestive. Le stade pubertaire est aussi un élément important à apprécier.

Examens complémentaires

Aucun examen complémentaire n'est systématique, et les explorations seront orientées par la clinique. En cas de persistance de symptômes, un bilan de débrouillage peut être utile avec la recherche d'une anémie (numération-formule sanguine), d'un syndrome inflammatoire (protéine C-réactive), d'une atteinte hépatobiliaire (transaminases, γ-GT), pancréatique (lipasémie) ou encore infectieuse (examen cytobactériologique des urines, examen parasitologique des selles). Une échographie abdominale peut compléter ce bilan, en précisant de rechercher des arguments en faveur d'une inflammation digestive (épaississement des parois). Un ASP n'a que très peu d'intérêt dans ce contexte.

Principales étiologies (fig. 15.1)

Douleurs abdominales chroniques avec symptômes dyspeptiques

Un syndrome dyspeptique peut associer des douleurs épigastriques, un pyrosis ou des brûlures rétrosternales, classiquement pendant ou après les repas.

Des régurgitations alimentaires témoignent d'un reflux gastro-œsophagien et le diagnostic reste alors clinique.

Cependant, une notion de blocage alimentaire, volontiers en contexte d'atopie personnelle ou familiale, doit faire penser à une œsophagite à éosinophiles, qui sera confirmée par l'endoscopie avec biopsies œsophagiennes.

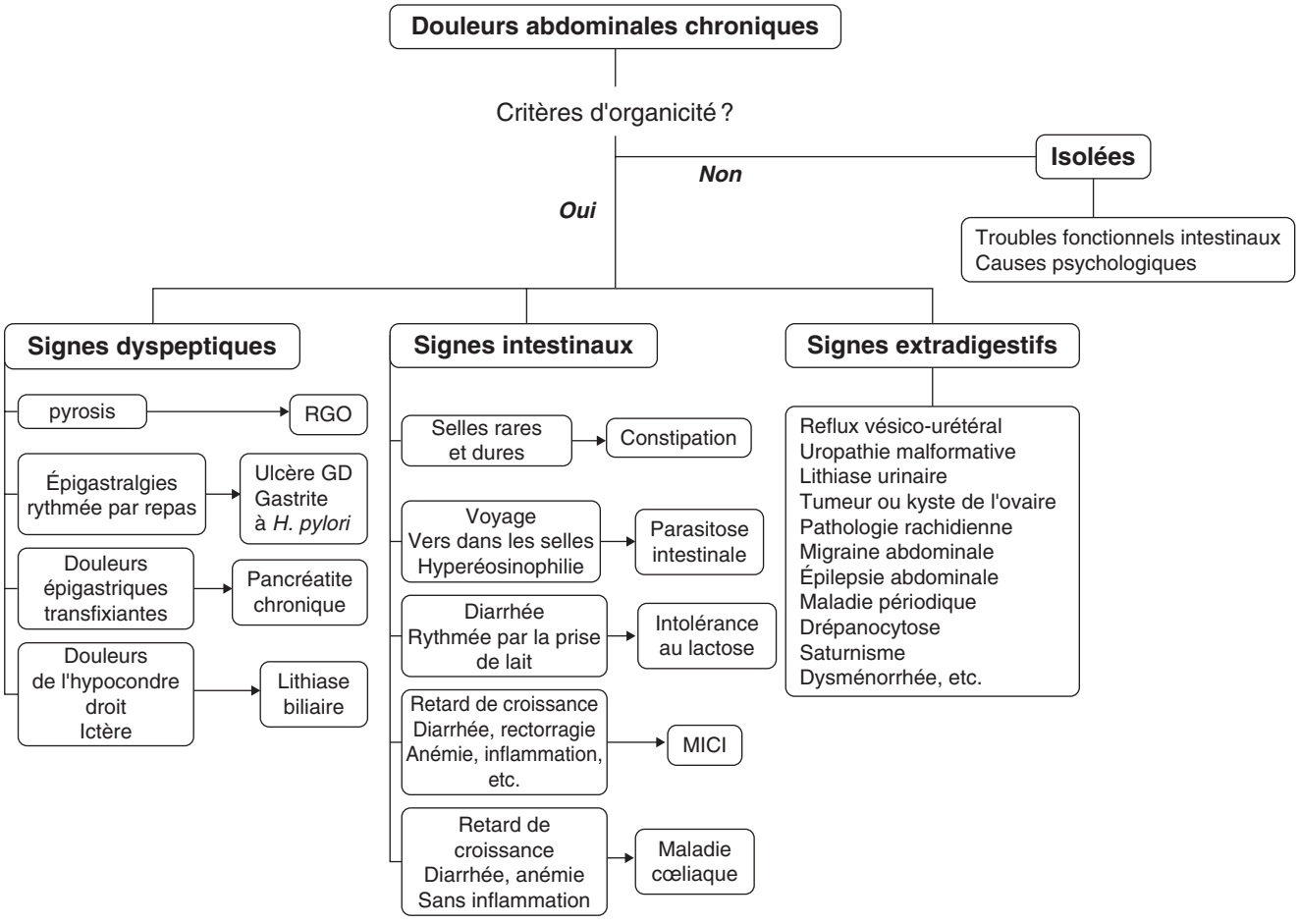


Fig. 15.1 Orientation diagnostique devant des douleurs abdominales chroniques chez l'enfant. GD : gastroduodénal ; MICI : maladie inflammatoire chronique de l'intestin ; RGO : reflux gastro-œsophagien.

Par ailleurs, des nausées ou des vomissements (volontiers matinaux) peuvent traduire une gastrite à *Helicobacter pylori* ou un ulcère gastro-duodénal et faire discuter une endoscopie.

En cas de douleurs intenses, épigastriques ou dans l'hypocondre droit, irradiant parfois dans le dos, le dosage des enzymes hépatiques et de la lipasémie et une échographie abdominale peuvent confirmer une poussée de pancréatite, ou une pathologie biliaire.

Douleurs abdominales chroniques avec symptômes intestinaux

Les symptômes intestinaux regroupent un trouble du transit (diarrhée, constipation ou alternance des deux), avec des douleurs abdominales souvent spasmodiques et de siège variable. Des douleurs à la défécation, un syndrome rectal ou des rectorragies peuvent parfois compléter le tableau.

La constipation fonctionnelle est très fréquente chez l'enfant après la 1re année et peut s'accompagner de douleurs en fosse iliaque gauche ou lors de la défécation. La notion de selles dures est un élément important à rechercher à l'interrogatoire et l'alternance avec des selles plus liquides (fausse diarrhée du constipé) ne doit pas écarter ce diagnostic. L'examen peut montrer la présence de masses palpables traduisant la stase de matières. La croissance staturo-pondérale est conservée. La disparition des symptômes avec un traitement laxatif bien conduit conforte le diagnostic.

Une diarrhée persistante et un infléchissement pondéral (voire staturo-pondéral) doivent faire rechercher une cause organique. L'examen parasitologique des selles peut retrouver la présence de *Giardia intestinalis* qu'il faudra traiter. En cas d'anémie inflammatoire, un dosage de calprotectine fécale élevée et une échographie abdominale montrant un épaississement pariétal intestinal sont utiles pour orienter vers une maladie de Crohn (parfois confortée par des lésions périnéales ou des atteintes cutanées ou articulaires) ou une rectocolite hémorragique (associée le plus souvent à des rectorragies). En cas d'anémie sans syndrome inflammatoire, la positivité des IgA anti-transglutaminases oriente vers une maladie cœliaque, qui sera alors confirmée par la présence d'une atrophie villositaire totale sur les biopsies intestinales.

Par ailleurs, la notion de douleurs et de selles liquides explosives survenant systématiquement après la consommation de lait oriente vers une intolérance au lactose chez un enfant âgé de plus de 2 à 3 ans.

Douleurs abdominales chroniques avec signes extradigestifs

Des douleurs des flancs associées à des brûlures mictionnelles ou une dysurie orientent vers une uropathie qui sera précisée par l'échographie abdominale.

Devant des douleurs pelviennes chez la jeune fille, l'échographie recherche une pathologie annexielle comme un kyste ovarien.

Plus rarement, des douleurs déclenchées ou aggravées par la toux, avec une irradiation en ceinture, ou associées à une scoliose raide et douloureuse, peuvent faire découvrir des lésions intrarachidiennes dont le type sera précisé par l'IRM médullaire.

Des douleurs précédant ou concomitantes de céphalées, de nausées/vomissements et/ou de phono/photophobie doivent faire évoquer le diagnostic de migraine abdominale, notamment s'il y a des antécédents personnels ou familiaux de migraine. Des accès douloureux associés à des mouvements anormaux et des troubles de la conscience orientent plutôt vers une épilepsie abdominale.

Une maladie périodique doit être évoquée en cas de crises douloureuses abdominales fébriles, parfois pseudo-chirurgicales, surtout en cas d'antécédents familiaux et selon l'origine géographique de la famille.

Dans un contexte connu ou évocateur de drépanocytose, des crises douloureuses intenses abdominales ou osseuses sont évocatrices de crises vaso-occlusives.

Enfin, des douleurs abdominales associées à une pâleur, un retard de développement psychomoteur, des troubles du comportement et/ou des nausées et vomissements survenant dans un contexte de logement insalubre peuvent faire évoquer un saturnisme, confirmé par le dosage de la plombémie.

Douleurs abdominales chroniques diffuses et isolées

Contrairement aux idées reçues, les douleurs abdominales fonctionnelles sont fréquentes chez l'enfant. Elles sont plutôt périombilicales, d'intensité variable, brèves et répétées dans la journée, mais ne réveillent pas pendant la nuit. L'examen clinique est strictement normal.

Lorsque ces douleurs sont associées à une altération du transit ou à une sensation de ballonnement, il faut évoquer un syndrome de l'intestin irritable.

Après avoir éliminé toutes les autres causes, une cause psychologique ou du moins un retentissement de facteurs psychosociaux peuvent être évoqués, souvent favorisés par un contexte d'anxiété familiale vis-à-vis des symptômes. D'autres plaintes peuvent alors être associées comme une tristesse, une insomnie ou des cauchemars, un infléchissement scolaire. Parfois c'est le caractère de l'enfant, émotif ou anxieux, souvent perfectionniste, qui est au premier plan. Il faut rechercher des difficultés dans la famille ou à l'école, voire des sévices ou une maltraitance. Le retentissement sur la qualité de vie peut être important, allant jusqu'à une déscolarisation, et peut justifier une prise en charge psychologique.

Conclusion

Les douleurs abdominales chroniques sont fréquentes chez l'enfant et souvent d'origine fonctionnelle. Un interrogatoire et un examen clinique rigoureux sont toutefois nécessaires pour dépister une des nombreuses maladies organiques qui sont parfois en cause.

Vomissements chroniques

Raphaël Enaud, Thierry Lamireau

Les vomissements sont définis comme une extériorisation par la bouche du contenu digestif, avec efforts et contractions des muscles abdominaux. Il est important de les différencier d'une régurgitation, phénomène passif, sans effort

et le plus souvent physiologique chez le jeune nourrisson, ou encore d'une toux émétisante : des distinctions parfois difficiles à faire pour les parents.

Les vomissements sont un symptôme fréquent, peu spécifique, pouvant révéler de nombreuses pathologies dont certaines peuvent être sévères, ou être à l'origine de complications (déshydratation, dénutrition, œsophagite).

Démarche diagnostique

La démarche étiologique doit donc être rigoureuse, essentiellement clinique, reposant sur l'interrogatoire puis l'examen.

Interrogatoire

Il permet de préciser :

- les caractéristiques des vomissements :
  - âge de début : intervalle libre par rapport à la naissance, après la diversification ou l'introduction de type d'aliment particulier (lait de vache, gluten, légumes ou fruits),
  - horaire par rapport aux repas,
  - aspect : bilieux, alimentaires, hémorragiques,
  - fréquence : répétés, journaliers, épisodiques,
  - caractère douloureux,
  - facteurs déclenchants : changements de position, effort, toux, consommation d'un type d'aliment riche en protéines (viande, poisson, etc.), en fructose (fruits, légumes, miel, etc.),
  - abondance : difficile à apprécier par l'interrogatoire car souvent majorée par les parents ;
- l'alimentation de l'enfant :
  - mode de préparation et de reconstitution des biberons,
  - nombre de prises alimentaires et quantités,
  - historique de l'alimentation depuis la naissance, avec le type d'allaitement (au sein ou artificiel), les changements de lait, les dates d'introduction des types d'aliments particuliers (lait de vache, gluten, légumes ou fruits) ;
- l'association à d'autres symptômes :
  - généraux : fièvre et/ou contexte infectieux, soif, anorexie, amaigrissement, malaise,
  - digestifs : diarrhée ou au contraire transit ralenti, douleurs abdominales, rectorragies, dysphagie, voire blocages alimentaires,
  - respiratoires : toux, bronchopneumopathie à répétition,
  - neurologiques : retard de développement, voire régression psychomotrice, céphalées, troubles oculomoteurs (diplopie) ;
- les antécédents du patient et de la famille :
  - grossesse normale ou pathologique,
  - naissance prématurée, hypotrophie,
  - régurgitations précoces après la naissance,
  - traumatisme récent,
  - développement psychomoteur,
  - prise de médicaments ou de toxiques.

Analyse des courbes de croissance

Elle recherche :

- une cassure de la courbe de poids, un infléchissement de la taille ;
- une augmentation trop rapide ou, au contraire, une stagnation du périmètre crânien.

Examen clinique

Il recherche :

- un retentissement des vomissements :
  - déshydratation en cas de vomissements abondants,
  - dénutrition chez le jeune nourrisson,
  - encombrement respiratoire avec toux quinteuse, dyspnée, râles bronchiques à l'auscultation ;
- des signes orientant vers une cause :
  - fièvre, altération de l'état général (teint gris, apathie, etc.),
  - odeur acétonique de l'haleine,
  - foyer infectieux ORL : rhinopharyngite, otite, angine,
  - météorisme abdominal, sensibilité ou douleur provoquée à la palpation, orifices herniaires, hépatomégalie,
  - anomalies des organes génitaux (hernie inguinale, trouble de la différenciation sexuelle),
  - troubles de la conscience, raideur méningée, fontanelle tendue, trouble de l'équilibre ou de la marche, déficit neurologique, anomalies des paires crâniennes,
  - hypertension artérielle.

Examens complémentaires

Il n'y a pas d'examen complémentaire à réaliser de façon systématique devant des vomissements chez l'enfant. Ils peuvent être demandés pour confirmer une orientation clinique, d'où l'importance d'un interrogatoire et d'un examen rigoureux, ou parfois pour apprécier le retentissement des vomissements (ionogramme sanguin, gaz du sang).

Causes des vomissements chroniques

Les causes des vomissements chroniques ou récidivants sont en règle médicales. Toutefois, certaines pathologies digestives chirurgicales, donnant habituellement des vomissements aigus, peuvent se révéler sur un mode intermittent d'évolution prolongée.

Erreurs diététiques

Une erreur diététique n'est pas rare et doit être systématiquement recherchée chez le jeune nourrisson. Il peut s'agir d'un apport excessif (à évoquer devant une prise de poids importante) ou d'une erreur qualitative (mauvaise reconstitution, introduction trop précoce de farines, de légumes, etc.).

Plicature gastrique

Elle correspond à un estomac se positionnant en bissac, la partie inférieure de l'estomac se pliant et remontant devant sa partie supérieure. La première poche, de capacité réduite, est rapidement remplie, expliquant que les régurgitations ou les vomissements surviennent pendant la prise du biberon. Le traitement est postural, l'enfant étant couché sur le ventre pendant 1 à 2 heures après chaque repas. Fréquente dans les premières semaines de vie, cette anomalie s'atténue progressivement dans les premiers mois de vie (diversification, modification des rapports anatomiques).

Reflux gastro-œsophagien

Le reflux gastro-œsophagien physiologique se traduit le plus souvent par de simples régurgitations, ne nécessitant alors pas d'examens complémentaires pour son diagnostic qui reste clinique (*cf.* plus loin dans ce chapitre, Reflux gastro-œsophagien).

Sténose hypertrophique du pylore

Il s'agit d'une affection fréquente (1 pour 400 naissances) due à une hypertrophie progressive du muscle pylorique dont la cause reste inconnue. Elle concerne typiquement un nourrisson, volontiers de sexe masculin (75 % des cas), âgé de 2 semaines à 2 mois, présentant des vomissements de lait (jamais bilieux) en jets, postprandiaux. La symptomatologie s'aggrave progressivement, avec une diminution des selles et un nourrisson qui devient de plus en plus affamé, et constipé. Le retentissement sur l'état général est variable avec une stagnation ou une perte de poids, une déshydratation lorsque les vomissements sont fréquents, voire une dénutrition. Classiquement, l'examen clinique retrouve un météorisme épigastrique avec un clapotage à jeun (liés à la stase gastrique), des ondulations péristaltiques après un biberon et la palpation de l'olive pylorique, mais ces signes sont inconstants.

L'échographie abdominale permet de confirmer le diagnostic avec des mesures augmentées du muscle pylorique (longueur > 17 mm, diamètre total > 13 mm, épaisseur musculaire > 4 mm). Cet examen peut être répété après 24–48 heures en cas de mensurations limites.

Le bilan est complété par un bilan sanguin à la recherche de troubles hydroélectrolytiques (alcalose hypochlorémique) qu'il faut corriger par une réhydratation intraveineuse avant l'anesthésie générale nécessaire à l'intervention chirurgicale (pylorotomie longitudinale extra-muqueuse).

Causes digestives plus rares

- Une malrotation intestinale peut être à l'origine de volvulus intermittents avec douleurs et vomissements postprandiaux. Une opacification digestive (TOGD, lavement baryté) est nécessaire pour diagnostiquer la malrotation intestinale et indiquer l'intervention chirurgicale avant la survenue d'un volvulus complet avec risque de nécrose intestinale.
- La maladie de Hirschsprung, ou plus rarement une pseudo-occlusion intestinale chronique (POIC), peut parfois être évoquée devant des épisodes subocclusifs suivis de débâcles de selles liquides chez un nourrisson ayant depuis la naissance une constipation avec météorisme abdominal.
- Des vomissements peuvent révéler une obstruction intraluminale, gastrique ou duodénale, par un trichobézoard chez le jeune nourrisson, ou un phytobézoard chez la petite fille.
- Des vomissements accompagnent souvent les douleurs abdominales chez le jeune enfant ayant une gastrite ou un ulcère gastrique.
- Des vomissements associés à des difficultés alimentaires (dysphagie, blocages), un amaigrissement, des signes respiratoires doivent faire évoquer une œsophagite à éosinophiles ou une achalasie de l'œsophage.

Allergies alimentaires

Allergie aux protéines du lait de vache

C'est la plus fréquente.

Les vomissements sont habituels dans la forme aiguë dite réaginique (type I) où ils peuvent apparaître isolément après la prise de protéines du lait de vache ou associés à d'autres symptômes (diarrhée profuse, éruption urticarienne, bronchospasme, état de choc, etc.).

Dans la forme entéropathique (type IV), les vomissements sont généralement associés à une diarrhée chronique et une mauvaise prise pondérale.

Le diagnostic repose sur les tests allergologiques (dosage des IgE spécifiques dans le sérum, tests cutanés) qui sont inconstants dans la forme de type IV et sur la disparition des symptômes après régime d'exclusion.

Syndrome d'entérocolite induite par les protéines alimentaires (SEIPA)

Il entraîne des vomissements profus associés à un état léthargique, apparaissant brutalement 1 à 4 heures après la consommation de certains aliments. Le diagnostic est difficile car les marqueurs d'allergie (tests cutanés, IgE spécifiques sériques) sont habituellement négatifs, et repose essentiellement sur la séquence clinique. Les aliments en cause sont variés, et peuvent être repérés par les parents qui les éliminent alors de l'alimentation de l'enfant. L'évolution est généralement progressivement favorable mais l'acquisition d'une tolérance des aliments incriminés met souvent plusieurs années.

Intolérance au gluten ou maladie cœliaque

Le tableau classique associe après l'âge de 6 mois des vomissements, une diarrhée chronique, un météorisme abdominal et une dénutrition avec cassure de la courbe de poids (*cf.* plus loin dans ce chapitre).

Causes métaboliques

Les vomissements peuvent être au premier plan du tableau clinique dans de nombreuses maladies métaboliques héréditaires, rares mais nécessitant un diagnostic rapide car pouvant mettre rapidement en jeu le pronostic vital. Les éléments d'orientation sont une consanguinité parentale, le jeune âge, une hépatomégalie, des troubles neurologiques (convulsions, coma), une hypoglycémie, une stagnation pondérale. Le bilan, effectué en phase aiguë, doit rechercher une acidose, une cytolyse et/ou une insuffisance hépatique, une hyperammoniémie, et prélever du plasma et des urines pour des chromatographies des acides aminés et des acides organiques.

L'anomalie peut porter sur le métabolisme :

- des glucides :
  - intolérance héréditaire au fructose : vomissements, malaises postprandiaux par hypoglycémie et hépatomégalie survenant après l'introduction des fruits et légumes dans l'alimentation (saccharose = glucose + fructose),
  - galactosémie congénitale : vomissements dès les premières semaines de vie (lait contenant du lactose = glucose + galactose), avec ictère persistant et hépatomégalie, parfois syndrome hémorragique (insuffisance hépatocellulaire) ;
- des acides aminés :
  - acidémies organiques : vomissements et troubles neurologiques, accompagnés d'une acidose et d'une hyperammoniémie,
  - anomalies du cycle de l'urée : accès de vomissements avec troubles du comportement, accompagnés d'une hyperammoniémie et d'une cytolyse hépatique ;

- des acides gras et des corps cétoniques :
  - troubles de la bêtaoxydation des acides gras : accès de vomissements avec troubles neurologiques, signes cardiaques et musculaires, acidose lactique,
  - déficits de la cétogenèse ou de la cétolyse.

Causes endocriniennes

L'insuffisance surrénalienne par hyperplasie congénitale des surrénales doit être évoquée dans les premières semaines de vie devant des vomissements, une mauvaise prise de poids et une déshydratation avec troubles hémodynamiques et un syndrome de perte de sel. On retrouve chez la fille une virilisation des organes génitaux externes.

Causes neurologiques

- Une hypertension intracrânienne doit être évoquée devant des vomissements faciles, en jet, survenant surtout le matin, associés à des signes neurologiques, des troubles du comportement, éventuellement une augmentation du périmètre crânien chez le nourrisson. Le fond d'œil, s'il peut être réalisé en urgence, montre un œdème papillaire, avec parfois des hémorragies rétiniennes évocatrices d'une étiologie traumatique (syndrome du bébé secoué). L'imagerie cérébrale peut révéler un œdème cérébral, un hématome sous-dural, une tumeur de la fosse postérieure, une sténose de l'aqueduc mésencéphalique, exceptionnellement un accident vasculaire. L'hypertension intracrânienne bénigne est évoquée en cas d'œdème au fond d'œil avec imagerie normale.
- Les migraines, fréquentes mais sous-diagnostiquée chez l'enfant, doivent être évoquées en cas de céphalées associées et d'antécédents familiaux.
- Le vertige ou torticolis paroxystique bénin survient épisodiquement avant 3 ans et se traduit par un vertige avec vomissement survenant lors d'un changement de position brusque, pouvant durer de quelques minutes à plusieurs heures.

Vomissements cycliques ou vomissements acétonémiques périodiques

Ils surviennent sans cause apparente ou après un jeûne ou une affection banale chez un grand enfant. Ils entraînent une intolérance gastrique avec vomissements incoercibles, et peuvent être associés à des céphalées, des douleurs abdominales, une apathie et parfois une déshydratation, une odeur acétonémique de l'haleine. L'évolution des crises est rapidement favorable et la période intercrise est strictement normale mais les accès peuvent se répéter plus ou moins fréquemment pendant plusieurs années. Un bilan est nécessaire afin d'éliminer une cause neurologique, digestive ou métabolique. Le mécanisme n'est pas élucidé mais semble être proche de celui de la migraine.

Causes psychoaffectives

Les vomissements peuvent être observés chez le jeune nourrisson dans le cadre de difficultés alimentaires avec un conflit mère – enfant, associé ou non à un *forcing* alimentaire. Ils peuvent aussi être mis sur le compte de certains changements au sein de la famille (conflits, mise en nourrice, travail maternel, modification du mode de vie ou des repas, etc.).

Chez l'enfant plus grand, les vomissements peuvent être le témoin d'une souffrance psychologique ou de phénomène de conversion. Les vomissements sont fréquents dans l'anorexie mentale de l'adolescente.

Reflux gastro-œsophagien

Olivier Mouterde[1]

Préambule

Le reflux gastro-œsophagien (RGO) est le passage du contenu gastrique vers l'œsophage. Le plus souvent passif, à la différence des vomissements, il est favorisé cependant par des variations de pression comme lors des efforts de toux.

La pression intra-abdominale est positive, alors que la pression intrathoracique est négative, ce qui favorise potentiellement le reflux.

La survenue d'un reflux peut être due à une anomalie anatomique congénitale : malposition cardio-tubérositaire avec diminution de la longueur de l'œsophage intra-abdominal soumis à une pression positive, hernie hiatale.

Le plus souvent cependant, le reflux n'est pas dû à une anomalie anatomique mais survient lors d'une relaxation inappropriée du sphincter inférieur de l'œsophage, favorisée elle-même par la réplétion gastrique et certains aliments (lipides, chocolat).

Le RGO a été, au fil des années, accusé de nombreuses conséquences pathologiques digestives et extradigestives, avec des implications parfois majeures en termes de prescriptions médicamenteuses, voire de santé publique.

On se souvient en effet de l'épidémie de mort subite du nourrisson (MSIN) dans les années quatre-vingt, déclenchée par le conseil de position ventrale de sommeil pour les nourrissons, position considérée comme la plus favorable pour éviter les reflux gastro-œsophagiens. La conséquence a été une multiplication par 7 du nombre de MSIN et le décès d'environ 16 000 nourrissons en 10 ans en France, avant que les consignes de couchage ne changent.

En ce qui concerne les prescriptions, des « vagues » d'utilisation de molécules se sont succédé dans le temps, parfois en dehors des règles d'autorisation de mise sur le marché (AMM).

Les prescriptions de cisapride ont explosé dès sa mise sur le marché jusqu'à la restriction d'utilisation de ce médicament, puis son interdiction du fait du risque d'effets secondaires. La dompéridone a fait l'objet d'alertes récentes et était très utilisée après la disparition du cisapride, en dehors de son AMM qui est « nausées vomissements ». Cette molécule n'avait et n'a pas fait sa preuve dans le traitement du reflux.

Les prescriptions d'inhibiteurs de la pompe à protons (IPP) ont pris le relais. Elles sont très fréquentes actuellement, et le plus souvent en dehors des indications reconnues par l'AMM des produits, voire par les sociétés savantes. Les complications décrites de cette classe thérapeutique sont de l'ordre d'une cinquantaine, survenant chez environ 15 % des enfants. On peut citer l'augmentation du

[1] L'auteur remercie le Dr Yvan Vandenplas pour sa relecture du manuscrit.

risque de pneumopathie et de gastroentérite par défaut de diminution de la charge bactérienne du bol alimentaire, des allergies par défaut de dégradation des protéines.

L'alginate est un traitement symptomatique du reflux, cette substance en milieu acide formerait un agrégat flottant au-dessus du contenu gastrique et limitant le reflux. Curieusement, si l'on prend en compte le mécanisme allégué, la monographie indique une prise postprandiale, c'est-à-dire en milieu non acide. Certains auteurs conseillent donc une prise avant les repas.

Enfin le siméthicone fait fréquemment l'objet de prescriptions dans l'indication du reflux, qui n'est pas la sienne (gastralgies, météorisme).

Ce texte propose une démarche logique face au reflux gastro-œsophagien, reposant sur les recommandations en cours : Rome IV, les recommandations européennes et françaises, dont certaines doivent être tempérées par la littérature récente.

Le point majeur est de discuter de ce que l'on entend par « symptômes de reflux ».

Définitions

Reflux gastro-œsophagien

Ce n'est pas un diagnostic mais un phénomène qui se produit plusieurs fois par jour chez tout individu, le plus souvent sans conséquences perceptibles. Pour donner un ordre de grandeur, une pH-métrie est considérée comme pathologique au-delà de 50 reflux acides par 24 heures. S'y ajoutent des reflux non acides, non perçus par la pH-métrie et survenant le plus souvent en période postprandiale avant acidification du contenu gastrique (chez l'adulte, il est cependant décrit une « poche acide » en partie supérieure de l'estomac en postprandial). Lorsque le reflux est extériorisé, il se manifeste par des régurgitations, apanage du nourrisson (des régurgitations du plus grand n'évoquent pas un RGO mais d'autres diagnostics : mérycisme, achalasie, œsophagite à éosinophiles).

D'emblée, il faut insister sur la méfiance à avoir vis-à-vis des conséquences d'un « diagnostic » de RGO qui risque de suivre l'enfant en étant parfois confirmé avec le temps par l'interprétation abusive de l'effet de traitements ou la succession d'événements de santé historiquement associés au reflux (otites, laryngites, asthme, etc.).

Reflux typique

Conséquence digestive directe du reflux, il inclut les régurgitations du nourrisson, l'œsophagite peptique et le pyrosis du grand enfant.

Le nourrisson est particulièrement exposé au reflux, du fait d'une immaturité supposée du système antireflux, mais surtout par la situation dans laquelle il se trouve : il ingère de l'ordre de 130 à 150 mL/kg de lait (l'équivalent de 9 L pour un adulte de 70 kg) auxquels s'ajoute probablement autant d'air. Il est par ailleurs la plupart du temps en décubitus. Ceci explique que les régurgitations soient presque la règle à cet âge (40 à 65 % d'entre eux). Ce reflux, physiologique mais plus ou moins important d'un nourrisson à l'autre, va diminuer progressivement, avec deux étapes que sont la diversification, puis l'acquisition de la marche. Un nourrisson ne régurgitant pas ou très peu n'est pas suspect d'anomalie prédisposant au reflux, cette notion peut être recherchée chez l'enfant plus grand chez qui un reflux pathologique serait évoqué.

L'œsophagite peptique est rare. Il s'agit d'un diagnostic endoscopique mais trop souvent porté sur la clinique, alors que le seul signe spécifique chez le nourrisson est l'hématémèse (qui peut bien sûr être due à d'autres causes dont la sténose du pylore avec syndrome de Mallory-Weiss). Le syndrome de Sandifer est rare, et associe chez le nourrisson une œsophagite et des tics d'extension du cou. Chez l'enfant plus âgé, les signes sont : blocages alimentaires, dysphagie, odynophagie, pyrosis. Devant ces symptômes, une endoscopie est indispensable pour le diagnostic positif et différentiel : œsophagite peptique mais aussi caustique, infectieuse ou allergique. Certaines populations sont particulièrement exposées à l'œsophagite peptique ou au reflux pathologique : polyhandicap, antécédents d'atrésie de l'œsophage ou de hernie diaphragmatique, mucoviscidose.

Le pyrosis est la principale manifestation du reflux chez l'adulte. L'expérience montre que l'enfant n'est pas capable de décrire ce symptôme avant 5–6 ans, voire 10 ans. Il existe donc un hiatus entre la fin des régurgitations et le début du pyrosis, pendant lequel le diagnostic clinique est difficile. La perception d'un pyrosis peut être due à la composition du liquide qui reflue : acide, pepsine, voire composés de la bile et du suc pancréatique en cas de reflux duodéno-gastrique. Il peut également être ressenti quelle que soit la composition, du fait d'une hypersensibilité de la muqueuse (œsophage hypersensible).

Reflux atypique

Il rassemble toutes les manifestations, le plus souvent extradigestives, qui ont pu être attribuées au RGO à un moment ou un autre de l'évolution des connaissances scientifiques ou des idées du corps médical. Ce domaine se rétrécit progressivement, au fur et à mesure que la littérature apporte des preuves de l'absence de responsabilité du reflux ou de l'inefficacité des traitements antireflux par rapport au placebo. Il s'agit pourtant de la situation où la majorité des traitements sont encore prescrits. Les recommandations européennes de 2018 ont encore du mal à se détacher de cet historique actuellement battu en brèche par la littérature :

- apnées, bradycardies, désaturations, pleurs, tortillements du prématuré ;
- pleurs, refus du biberon, tortillements, troubles du sommeil, malaises du nourrisson ;
- otites, rhinites, laryngites, stridor, voix rauque, érythème pharyngé ;
- érosions dentaires, mauvaise haleine ;
- bronchites, toux chronique, asthme, etc.

Dans ces cas, des explorations sont préconisées pour prouver le caractère pathologique du reflux, sauf en cas de reflux typique associé (asthme et pyrosis par exemple). Le grand souci est d'être en situation de prouver que le reflux est bien responsable de la pathologie ou de son aggravation, ce qui peut se faire soit par la coïncidence entre un épisode de reflux et un évènement (malaise, toux, etc.), ce qui est rarement le cas, soit par le caractère pathologique de la pH-métrie ou de la pH-impédancemétrie qui ne donne qu'une

suspicion et non une preuve de responsabilité. Au-delà, que des examens aient été ou non réalisés, les études IPP contre placebo peuvent apporter des arguments pour ou contre la responsabilité du reflux acide.

Reflux physiologique

Il ne fait pas l'unanimité dans sa définition. La mention « sans conséquences sur la santé et la qualité de vie » pourrait rendre compte de façon très simple de cette situation, si l'on évite de lui attribuer un certain nombre de complications dans lesquelles son imputabilité est douteuse. On trouve ici les régurgitations simples du nourrisson, le pyrosis ou reflux épisodique rare du plus grand, et les reflux non extériorisés non ressentis qui représentent la plus grande part.

Reflux pathologique

Il est défini de façon discordante dans les consensus récents. Les critères de Rome IV par exemple considèrent que des régurgitations paraissant gêner le nourrisson restent physiologiques. Les recommandations européennes parlent dans ce cas de reflux pathologique, tout en ajoutant de nombreuses réserves : les symptômes ne sont pas spécifiques, il existe une inquiétude des parents, aucun examen complémentaire n'est susceptible de différencier les deux situations (les complications d'un reflux ne sont par exemple pas corrélées au score de pH-métrie). Les recommandations européennes citent tous les symptômes extradigestifs historiquement attribués au reflux comme « possiblement » liés à un reflux pathologique, tout en concluant que les manifestations extradigestives ont une relation douteuse avec le reflux, même si elles lui sont associées, et ne justifient pas de test thérapeutique sans preuve de reflux pathologique. L'œsophagite et le pyrosis invalidant font en revanche l'unanimité pour leur classement en reflux pathologique.

Diagnostic

Il est avant tout clinique, devant des régurgitations du nourrisson, un pyrosis ou la remontée de liquide dans la bouche chez le plus grand.

Le diagnostic différentiel se fait avec les vomissements (émis avec effort), les autres causes de dysphagie ou d'œsophagite.

Une cassure de courbe de poids chez un régurgiteur éloigne du diagnostic de reflux gastro-œsophagien physiologique.

Des signes d'œsophagite imposent une **fibroscopie** avant traitement. Elle permet une étude macroscopique et microscopique de la muqueuse, et d'apprécier l'anatomie de la jonction œsogastrique.

Un reflux typique à type de pyrosis ou de régurgitations du nourrisson ne justifie pas d'exploration avant un éventuel traitement.

Dans certains cas, lorsque la coïncidence entre un reflux et un symptôme est recherchée, une pH-métrie ou pH-impédancemétrie peut se justifier, même en cas de reflux clinique typique (malaise du nourrisson).

Dans les situations où l'on pourrait évoquer un reflux atypique, la clinique ne suffit pas à incriminer un reflux (toux, laryngites, pleurs sans signes de reflux typique). Les sociétés savantes recommandent de prouver un reflux pathologique avant de traiter. Comme on le verra, le message n'est pas de multiplier les explorations, mais de ne pas évoquer trop facilement un reflux devant des manifestations extradigestives, et aussi de ne pas conclure trop hâtivement devant un examen complémentaire positif.

pH-métrie

C'est l'examen de référence du reflux acide. Elle ne donne pas d'information sur les reflux neutres, et peu sur les reflux alcalins. Elle nécessite un protocole strict (la position inadéquate de la sonde pouvant fausser totalement les résultats). Elle est utilisée pour corréler un évènement avec un reflux acide, clarifier le rôle du reflux acide dans une pathologie, vérifier l'efficacité d'un traitement antiacide. Trois situations peuvent se produire :

- une coïncidence entre un reflux et un évènement, quel que soit le score, qui suggère la responsabilité du reflux, en veillant à la chronologie (toux et malaise peuvent déclencher un reflux qui suit alors l'évènement) ;
- un score normal, qui n'exclut pas la responsabilité du reflux dans le symptôme (la survenue d'un malaise ou d'une toux n'est pas liée au nombre, à la durée des reflux ou au temps passé sous le pH 4, critères habituels des scores de pH-métrie) ;
- un score pathologique, qui n'implique pas la responsabilité du reflux (les pathologies respiratoires aggravent un reflux latent, alors que le reflux à une responsabilité discutée dans la survenue de ces pathologies).

pH-impédancemétrie

C'est un examen d'introduction plus récente, qui a l'avantage de montrer les mouvements d'air et de liquide, quel que soit son pH. Cet examen a montré que de nombreux reflux ne sont pas acides, mais non sans conséquences. Le matériel n'est pas diffusé largement en pédiatrie, et l'interprétation est difficile ; il n'est pas utilisé en routine. Son intérêt est de corréler des symptômes avec des reflux acides ou non acides, de clarifier le rôle des reflux dans certaines pathologies, de contrôler l'efficacité d'un traitement antiacide. Lorsqu'une endoscopie est normale, il permet de poser un diagnostic de reflux pathologique non érosif, d'œsophage hypersensible (œsophage normal, reflux de fréquence non pathologique, responsable de pyrosis) ou de pyrosis fonctionnel (pyrosis non corrélé à des reflux). Cet examen et son interprétation sont du domaine du spécialiste.

Autres examens

- Scintigraphie de reflux et échographie ne sont pas recommandées pour le diagnostic de reflux (l'échographie peut montrer des anomalies anatomiques). La manométrie n'est pas recommandée sauf en cas de suspicion de troubles moteurs de l'œsophage.
- Le transit baryté (TOGD) n'est pas un examen suffisamment sensible et spécifique pour le diagnostic de reflux. Il est utilisé dans les reflux rebelles, pour aider à une éventuelle décision de chirurgie antireflux, en explorant l'anatomie et la fonction de la jonction œsogastrique.

Prise en charge

Reflux typique (fig. 15.2)

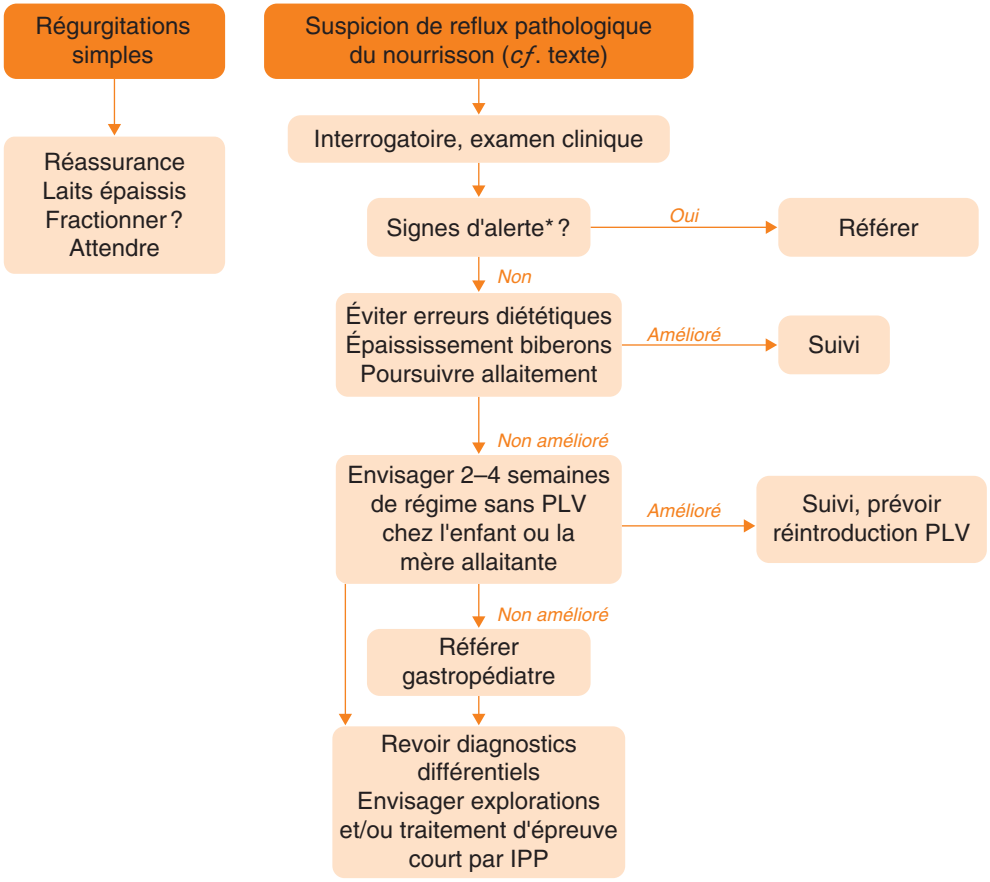


Fig. 15.2 Conduite à tenir devant un reflux typique. *Encadré 15.2. IPP : inhibiteurs de la pompe à protons ; PLV : protéines du lait de vache. *D'après Rosen R, Vandenplas Y, Singendonk M, et al. Pediatric gastroesophageal reflux clinical practice guidelines : Joint Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2018 ; 66 : 516–54.*

Encadré 15.2 Signes d'alarmes devant une suspicion de reflux gastro-œsophagien (devant faire évoquer un autre diagnostic)

- Perte de poids
- Somnolence
- Fièvre
- Irritabilité, pleurs excessifs
- Dysurie
- Début des régurgitations > 6 mois, absence d'amélioration > 12–18 mois
- Bombement de la fontanelle, augmentation anormale du périmètre crânien
- Crises convulsives
- Macro/microcéphalie
- Vomissements avec efforts/provoqués
- Vomissements nocturnes
- Vomissements bilieux
- Dysphagie, blocages alimentaires
- Hématémèse
- Diarrhée chronique
- Rectorragies
- Ballonnement abdominal

D'après Rosen R, Vandenplas Y, Singendonk M, et al. Pediatric gastroesophageal reflux clinical practice guidelines : Joint Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2018 ; 66 : 516-54.

Les régurgitations du nourrisson relèvent de mesures hygiénodiététiques ;
- si la position de sommeil en relevant la tête du lit n'a pas prouvé son efficacité, la position proclive ventrale postprandiale est la plus favorable pour le rot afin d'éviter les grosses régurgitations qui peuvent l'accompagner. La position de sommeil doit être le décubitus dorsal chez le régurgiteur comme chez l'enfant normal, du fait du risque augmenté de mort subite dans les autres positions ;
- rectifier le régime en cas d'erreurs, et utiliser un lait épaissi à l'amidon ou à la caroube sont deux mesures efficaces. Devant un reflux sévère associé à d'autres troubles digestifs, un retard de croissance et/ou des antécédents d'allergie, un hydrolysat poussé de protéines peut être tenté pendant 2 semaines à titre de test thérapeutique. Fractionner les biberons est un conseil classique, une fois corrigées d'éventuelles erreurs diététiques ;
- la réassurance des parents est importante devant un examen normal et une croissance normale, il faut absolument éviter de parler d'un diagnostic de reflux comme une pathologie ;
- une suspension à base d'alginate a montré un effet favorable sur le reflux typique du prématuré. Il est utilisé de façon symptomatique dans le pyrosis. Un traitement prolongé continu est déconseillé quel que soit l'âge ;
- massages, prébiotiques, probiotiques ne sont pas indiqués.

L'œsophagite érosive, prouvée par endoscopie, relève d'un traitement par IPP, y compris chez le moins de 1 an, donc hors AMM (encadré 15.3), avec les conséquences obligatoires d'une telle prescription (information des parents, justification dans le dossier, mention « hors AMM » sur l'ordonnance). Un suivi est indispensable par un gastropédiatre. Les anti-H2 sont moins efficaces et moins bien tolérés. Ils sont un recours possible.

Le pyrosis altérant la qualité de vie du grand enfant justifie un traitement par IPP sans examens complémentaires pendant 4 à 8 semaines après échec de mesures d'hygiène de vie (dont la surélévation des pieds du lit et le décubitus latéral gauche durant le sommeil, mesure difficile à appliquer en pratique, une éventuelle réduction pondérale en cas d'obésité) et des alginates. Une réévaluation et un avis de gastropédiatre sont conseillés en cas d'échec ou de dépendance au traitement. L'intérêt du traitement doit être régulièrement réévalué.

Dans de rares cas de reflux invalidant rebelle ou dépendant du traitement médical, d'œsophagite peptique résistant au traitement, de reflux sévère sur malposition cardiotubérositaire, de risque de complications graves (polyhandicapé, mucoviscidose), la chirurgie est un dernier recours. Les nouvelles recommandations évoquent la possibilité de prescrire au préalable le baclofène (hors AMM) avant d'en venir à la chirurgie, en consultation spécialisée. Aucun autre prokinétique n'est recommandé.

Encadré 15.3 **Médicaments du reflux et AMM**

- Ésoméprazole, oméprazole : œsophagite érosive du plus de 1 an
- Ésoméprazole : traitement symptomatique du reflux du plus de 1 an (pyrosis)
- Pantoprazole, oméprazole, ésoméprazole : symptômes de reflux ou œsophagite du plus de 12 ans
- Lansoprazole : pas d'AMM pédiatrique
- Cimétidine : œsophagite par reflux, dès la naissance
- Ranitidine *per os* : œsophagite peptique, symptômes de reflux chez le plus de 3 ans
- Alginate : traitement symptomatique du RGO, dès la naissance

Les IPP sont recommandés en 1re intention quel que soit l'âge en cas de reflux acide pathologique, et à défaut les anti-H2.

Source : monographies 2018.

Reflux atypique (fig. 15.3)

La responsabilité du reflux dans les manifestations cardiorespiratoires du prématuré, avec et sans reflux prouvé, est très discutée. La littérature montre une association très rare entre ces évènements et des épisodes de reflux acide ou non acide, et l'absence d'effet des IPP dans ces indications, malgré l'amélioration de la pH-métrie. Par ailleurs les anti-H2, les IPP, les épaississants sont susceptibles de provoquer des effets secondaires graves : entérocolite, sepsis, ischémie cérébrale.

Dans les symptômes attribués au reflux chez le nourrisson (dont les régurgitations), aucune étude n'a pu mettre en évidence un avantage des IPP sur le placebo. L'arbre décisionnel des nouvelles recommandations évoque les diagnostics différentiels, l'hygiène de vie, la réassurance, puis un traitement d'épreuve de l'allergie aux protéines du lait de vache avant de proposer le recours au gastropédiatre et, seulement en cas d'impossibilité, un traitement d'épreuve de 4 à 8 semaines par IPP. Il faut souligner l'importance de l'effet placebo des IPP dans ces situations où un reflux acide délétère est proposé comme explication, et un traitement reconnu très puissant comme solution. Ceci complique les tentatives de sevrage, comme la possibilité d'un effet rebond de la sécrétion acide, qui a été décrit.

Dans les pathologies ORL, il n'y a de même aucun argument clinique ou endoscopique (érythème pharyngé) pour incriminer de façon fiable le reflux et pas de preuve d'efficacité des IPP. Les érosions dentaires sont rarement attribuables à un reflux acide, la mauvaise haleine (à différentier des éructations) n'oriente pas vers un reflux mais vers une cause stomatologique ou ORL.

Les pathologies respiratoires sont un des grands domaines de prescription des IPP (toux chronique, asthme). La littérature ne montre cependant aucun bénéfice respiratoire par rapport au placebo, y compris pour les patients sélectionnés par une pH-métrie pathologique, comme le conseillent les recommandations actuelles. Il s'agit d'une situation singulière, où les sociétés savantes peuvent autoriser le traitement (symptômes respiratoires, exploration avec preuve de reflux pathologique), mais où les études ne montrent pas de bénéfice. L'interprétation est que les pathologies respiratoires aggravent un reflux latent, mais que la relation de cause à effet entre reflux acide et asthme (mais aussi toux, bronchiolites, etc.) n'est pas établie, au moins par l'utilisation de la pH-métrie comme filtre et des IPP comme traitement. Lorsque l'asthme est associé à un reflux typique (pyrosis), le traitement est bien sûr indiqué mais la littérature ne laisse pas espérer un effet sur les symptômes respiratoires.

Diarrhée chronique

Thierry Lamireau, Raphaël Enaud

La diarrhée chronique, motif fréquent de consultation en pédiatrie, pose au praticien le problème de sa cause. Dans la

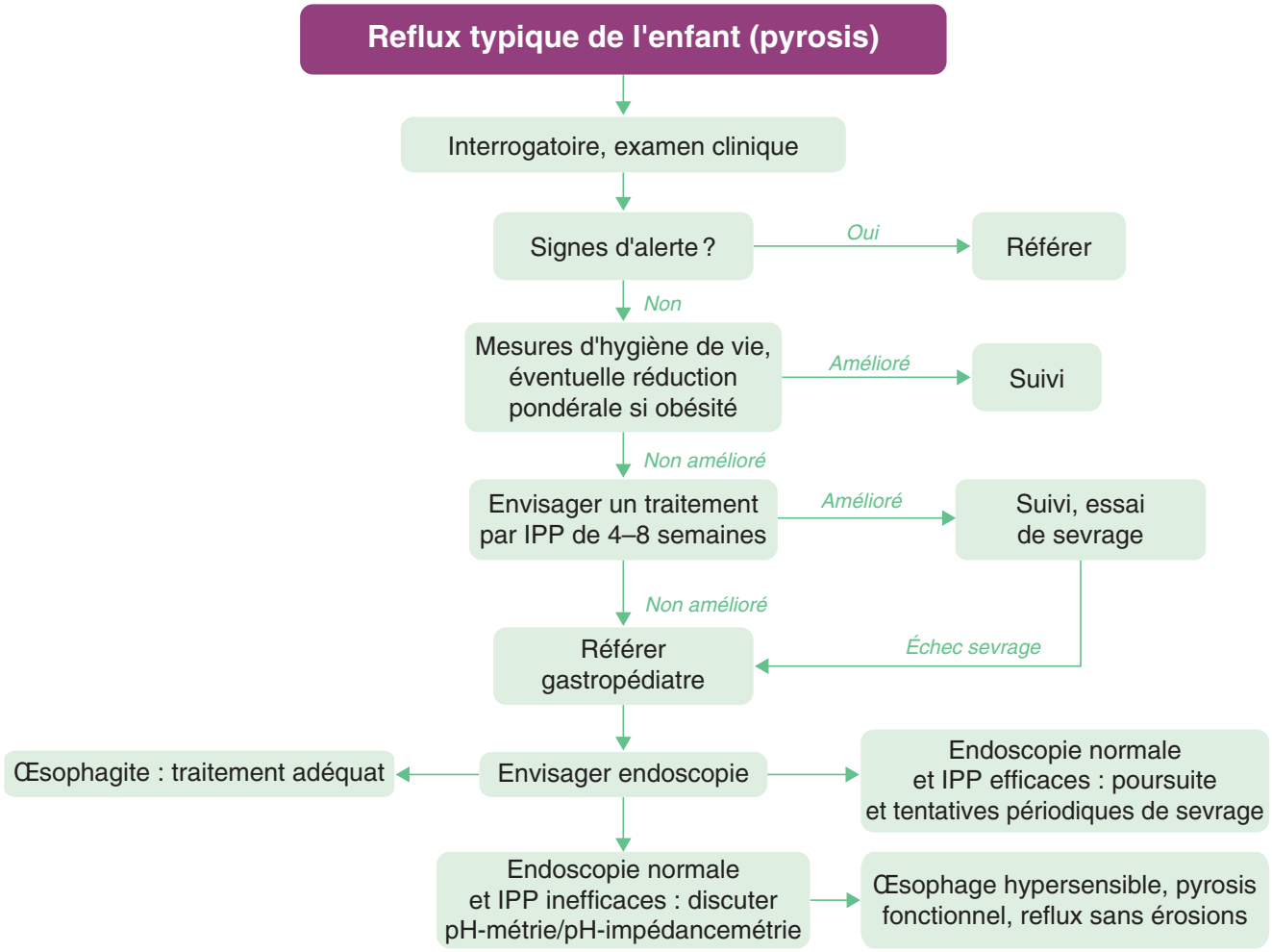


Fig. 15.3 Conduite à tenir devant un reflux atypique. IPP : inhibiteurs de la pompe à protons. *D'après Rosen R, Vandenplas Y, Singendonk M et al. Pediatric gastroesophageal reflux clinical practice guidelines : Joint Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2018; 66 : 516–54.*

plupart des cas, l'interrogatoire, l'examen clinique, au besoin complétés par quelques examens biologiques simples, permettent une orientation étiologique.

Démarche diagnostique

Confirmer la réalité de la diarrhée chronique

Le plus souvent, la diarrhée est rapportée par les parents comme un changement d'aspect des selles (volumineuses, trop molles ou liquides, parfois graisseuses) et/ou une augmentation de leur fréquence. Le caractère chronique de la diarrhée est authentifié lorsque celle-ci dure depuis plus de 3 à 4 semaines ou en cas d'épisodes récidivants.

Chez le jeune nourrisson, il faut tenir compte de l'aspect normal qui varie selon le type d'alimentation :

- 6 à 8 selles par jour (une par tétée) grumeleuses ou liquides, jaune d'or et peu abondantes chez l'enfant allaité au sein, mais pouvant devenir plus rares après 15 jours de vie ;
- 1 à 4 selles par jour, molles ou pâteuses, de couleur jaune, verte ou marron chez l'enfant au biberon ;
- selles souvent molles, de coloration verte ou grisâtre, parfois malodorantes, chez l'enfant alimenté avec une préparation partiellement ou extensivement hydrolysée ;
- 1 à 2 selles par jour chez l'enfant diversifié.

Chez le grand enfant, il est important d'éliminer une fausse diarrhée de l'enfant constipé qui se manifeste par des selles liquides mais peu volumineuses, parfois émises dans la culotte, et la présence d'un fécalome à la palpation abdominale.

Évaluer son retentissement

Essentielle pour orienter ensuite vers une étiologie fonctionnelle ou vers une cause organique, cette étape repose sur un examen clinique attentif et l'établissement des courbes de croissance :

- retentissement nutritionnel : stagnation ou perte pondérale, signes de dénutrition (perte du pannicule adipeux, amyotrophie) ou signes carentiels chroniques (anomalies des phanères, œdèmes, pâleur, etc.), baisse des indices anthropométriques (rapport périmètre brachial sur périmètre crânien $< 0{,}3$; indice de masse corporelle [Poids/Taille^2] inférieur au 3^e percentile, rapport poids sur poids idéal pour la taille < 80 %) ;
- retentissement sur le développement psychomoteur et le comportement : hypotonie ou retard des acquisitions qui peuvent être liés au déficit nutritionnel chez le nourrisson, modifications du comportement à type d'apathie, tristesse orientant vers certaines pathologies comme la maladie cœliaque ;

- retentissement sur la croissance : infléchissement progressif ou cassure franche de la courbe de poids, un infléchissement secondaire de la courbe de taille indiquant en général des troubles anciens ;
- retentissement sur le développement pubertaire : retard pubertaire en l'absence de premiers signes pubertaires après 13 ans chez la fille (augmentation du volume mammaire) et 14 ans chez le garçon (augmentation du volume testiculaire).

Rechercher son étiologie

Les éléments essentiels d'orientation étiologique sont :

- l'âge de l'enfant ;
- l'histoire diététique chez le nourrisson : type d'alimentation lactée (allaitement au sein ou artificiel), date de début et modalités de la diversification alimentaire, âge d'introduction de certains aliments (protéines du lait de vache, gluten), effet d'éventuels régimes d'exclusion entrepris (fig. 15.4) ;
- le type de diarrhée (fig. 15.5) : maldigestion globale (selles volumineuses, pâteuses ou molles, décolorées, d'aspect graisseux, souvent nauséabondes), malabsorption intestinale (selles molles ou semi-liquides d'aspect « bouse de vache »), fermentation (selles liquides et acides), sécrétoires (selles très abondantes et liquides persistant au repos digestif), colites (selles peu volumineuses mais fréquentes, hétérogènes, parfois afécales, contenant des glaires et du sang) ;
- les signes associés : fièvre, vomissements, toux chronique, signes cutanés, œdèmes, etc. ;
- les antécédents : chirurgie néonatale, déficit immunitaire, voyage récent, etc.

Principales étiologies

Au terme de ce bilan, on peut schématiquement distinguer plusieurs situations :

- la diarrhée concerne un enfant sans aucun retentissement nutritionnel : aucun examen complémentaire n'est *a priori* nécessaire et le diagnostic de diarrhée fonctionnelle est le plus probable ;
- la diarrhée s'accompagne d'une cassure de la courbe de poids : un bilan complémentaire est indispensable pour préciser le retentissement nutritionnel et rechercher une cause organique ; celui-ci est orienté en fonction du contexte ou du type de diarrhée.

Diarrhée fonctionnelle

La diarrhée fonctionnelle est définie par l'émission de plus de 3 selles molles ou liquides par jour, uniquement la journée, ne

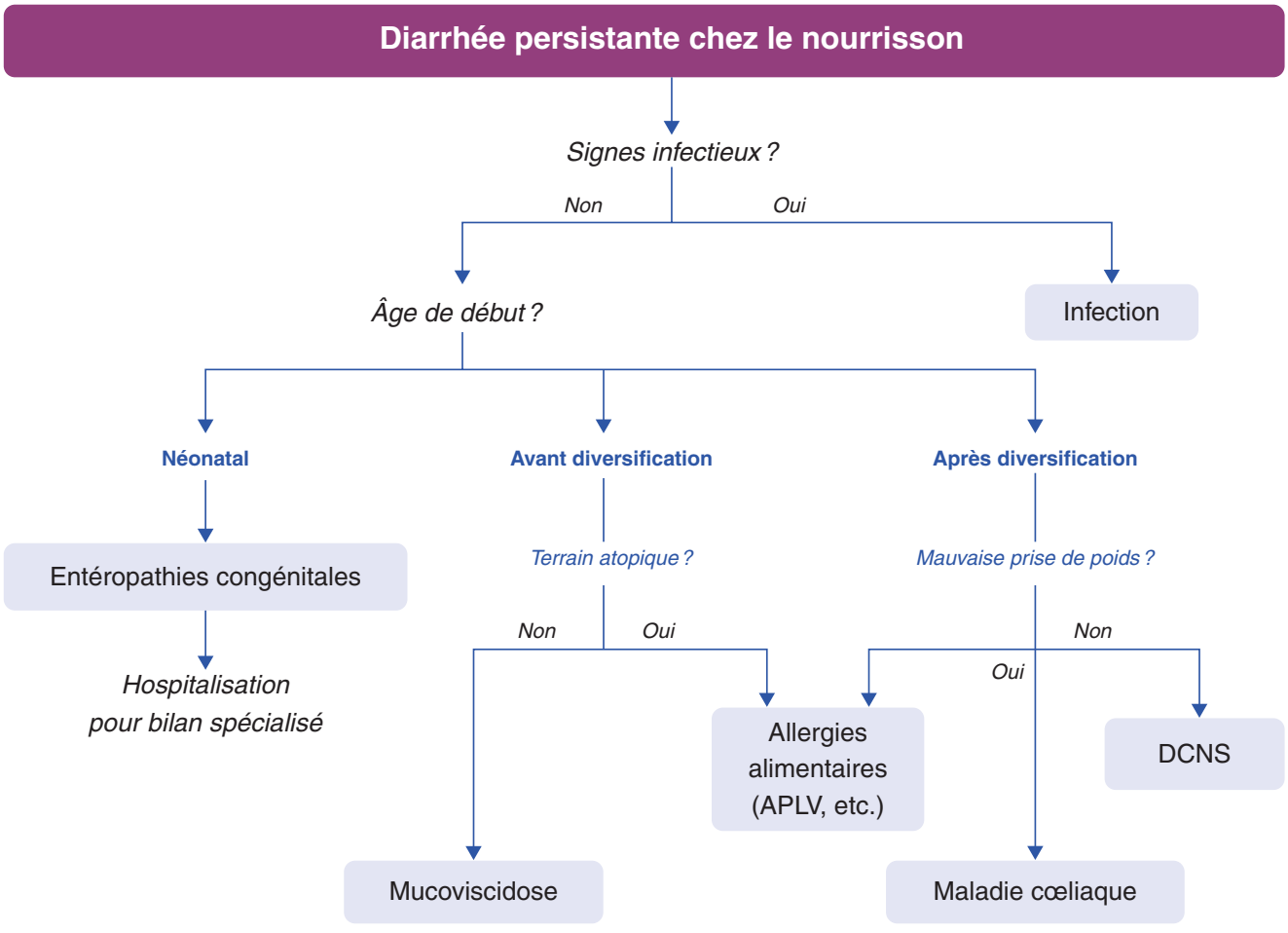


Fig. 15.4 Principales orientations diagnostiques devant une diarrhée persistante chez le nourrisson. *APLV : allergie aux protéines du lait de vache ; DCNS : diarrhée chronique non spécifique.*

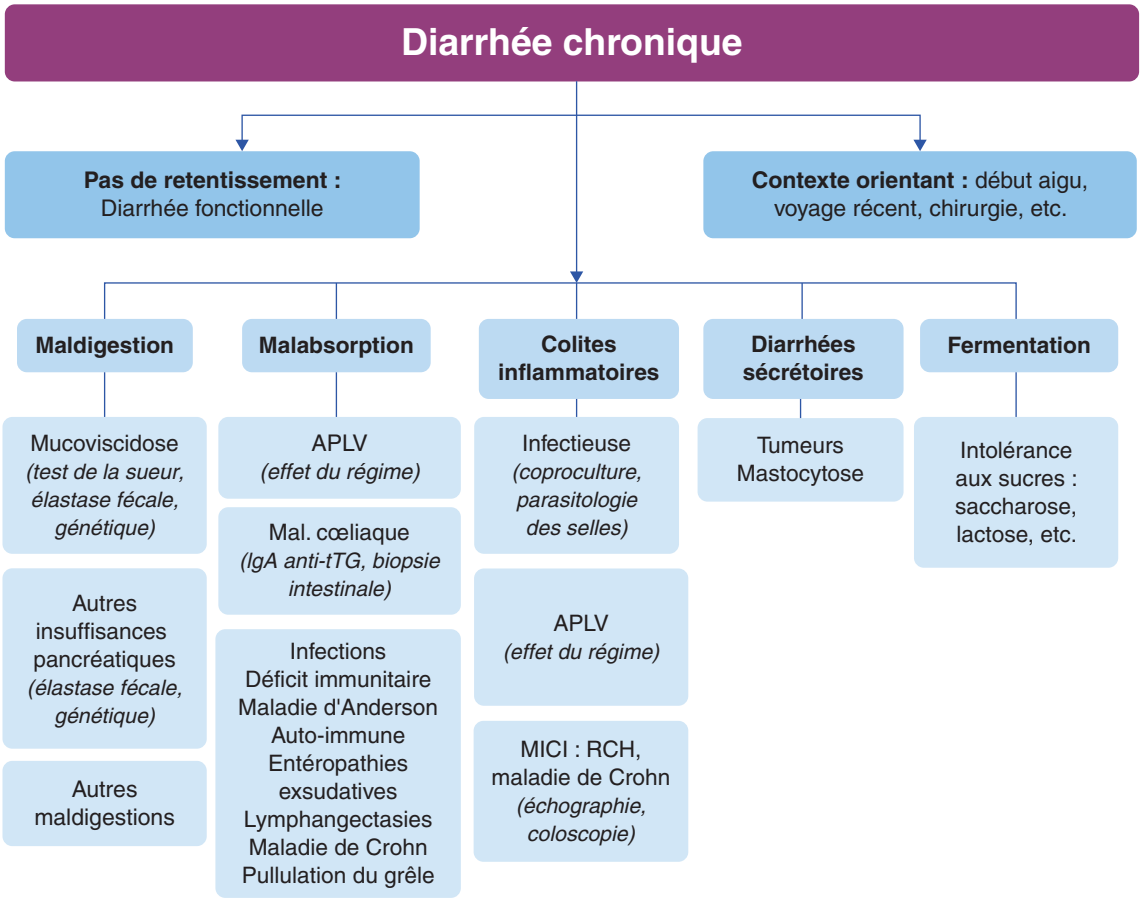


Fig. 15.5 Orientation diagnostique devant une diarrhée chronique chez l'enfant. APLV : allergie aux protéines du lait de vache ; MICI : maladie inflammatoire chronique intestinale ; RCH : rectocolite hémorragique ; tTG : transglutaminase tissulaire.

retentissant pas sur la croissance. On distingue, en fonction de l'âge, la diarrhée chronique non spécifique du nourrisson et le syndrome de l'intestin irritable de l'enfant au-delà de 4 ans. Ces 2 entités partagent une physiopathologie commune : hyperactivité de la motricité intestinale avec accélération du transit intestinal, déséquilibres alimentaires (alimentation pauvre en graisses, excès de glucides à chaîne courte et de protéines), dysbiose favorisée par des déséquilibres alimentaires ou des traitements médicamenteux (antibiotiques, inhibiteurs de la pompe à protons, etc.), hypersensibilité viscérale et facteurs psychologiques ou émotionnels.

Diarrhée chronique non spécifique (DCNS) du nourrisson

C'est la cause la plus fréquente de diarrhée chronique chez le nourrisson, débutant après l'âge de 6 mois, souvent dans la 2e année de la vie, touchant plus souvent les garçons. Elle se manifeste par des selles molles ou liquides, hétérogènes, généralement abondantes, remplissant la couche, pouvant contenir des glaires et surtout des débris alimentaires témoins de l'accélération du transit. Les selles sont souvent déclenchées par les repas, mais ne surviennent pas la nuit. La diarrhée peut être isolée ou s'associer à des douleurs abdominales, et évolue volontiers par poussées déclenchées par des erreurs alimentaires (excès de boissons sucrées, d'aliments riches en protéines, d'aliments fermentescibles, de crudités, etc.), une infection ORL, une éruption dentaire, un traitement antibiotique, etc. L'élément caractéristique est le contraste entre l'anxiété familiale relatant une diarrhée importante et le parfait état général de l'enfant qui reste tonique et actif avec une croissance normale.

Devant ce tableau de diarrhée bénigne, aucun examen complémentaire n'est nécessaire et le diagnostic de colopathie fonctionnelle est évoqué. Il faut alors rassurer la famille, et entreprendre une prise en charge essentiellement diététique visant un retour à une alimentation normale pour l'âge en évitant les régimes restrictifs : limitation des sucres rapides (boissons sucrées) et des apports protéiques excessifs (viande, jambon, etc.), augmentation des apports en lipides (changer le lait demi-écrémé pour du lait entier ou, mieux, du lait de croissance, graisses végétales), parfois diminution du lactose (remplacement du lait par des yaourts ou du fromage) et/ou diminution des apports excessifs en fibres (crudités, aliments fermentescibles). En cas de persistance des troubles malgré les mesures diététiques, un traitement médicamenteux peut être proposé : pansements digestifs (diosmectite), probiotiques (*Saccharomyces boulardii*, hors AMM).

L'évolution est habituellement favorable avec disparition des troubles vers l'âge de 3 à 4 ans. Certains enfants peuvent garder des manifestations qui prendront progressivement la forme du syndrome de l'intestin irritable.

Syndrome de l'intestin irritable

Cf. plus loin dans ce chapitre, Côlon irritable de l'enfant et de l'adolescent.

Étiologies orientées par le contexte

- En cas de diarrhée à *début aigu et fébrile*, correspondant à un épisode de gastroentérite aiguë : la diarrhée peut être due parfois à la persistance d'une bactérie pathogène (coproculture), ou au développement d'une entéropathie post-infectieuse, d'une intolérance secondaire au lactose, ou exceptionnellement d'une allergie aux protéines du lait de vache.
- Au *retour d'un pays étranger,* une étiologie infectieuse est le plus souvent en cause : bactéries habituelles comme des salmonelles ou des shigelles (diarrhée souvent prolongée et particulièrement sévère, entretenue par la malabsorption, la dénutrition et l'infection), plus rarement infection spécifique (amibiase, exceptionnellement tuberculose intestinale).
- En cas de diarrhée sévère débutant dès la *période néonatale*, le risque de déshydratation, de dénutrition ou d'infection systémique impose une hospitalisation en milieu spécialisé : une infection postnatale voire materno-fœtale ou une allergie aux protéines du lait de vache sont possibles, mais une entéropathie congénitale est à craindre, se manifestant par une diarrhée sévère, rebelle, nécessitant souvent une mise à jeun et une nutrition parentérale. Le diagnostic étiologique nécessite des examens spécialisés (biopsies intestinales, études génétiques, etc.).
- En cas *d'antécédents d'intervention sur le tube digestif*, la survenue d'une diarrhée chronique peut être liée à différents mécanismes : insuffisance intestinale en cas de résection étendue (syndrome du grêle court), malabsorption des sels biliaires en cas de résection iléale, diarrhée motrice postprandiale en cas de chirurgie gastrique (*dumping* syndrome), pullulation digestive intestinale en cas d'intervention laissant une anse borgne ou en cas de sténose d'une anastomose.
- En cas de *traitements particuliers* : diarrhée post-antibiotique, voire colite pseudo-membraneuse (recherche de toxines de *Clostridium difficile* dans les selles), certaines chimiothérapies (méthotrexate) ou radiothérapie abdominale chez un enfant atteint de cancer.
- En cas de *déficit immunitaire*, congénital ou acquis, la diarrhée est un symptôme fréquent : infection récidivante, persistante ou à germe opportuniste, réaction de greffon contre l'hôte digestive, entéropathie chronique non spécifique ou similaire à celle de la maladie de Crohn.

Étiologies orientées par le type de diarrhée

- *Diarrhée par maldigestion* d'origine pancréatique, confirmée par l'effondrement du taux d'élastase-1 fécale : mucoviscidose (troubles respiratoires chroniques, retentissement important sur la croissance, parfois prolapsus rectal récidivant), autres causes plus exceptionnelles d'insuffisance pancréatique externe ou de maldigestion.
- *Diarrhées par malabsorption* : essentiellement maladie cœliaque après l'âge de 6 mois (météorisme abdominal, signes de dénutrition, présence d'IgA anti-transglutaminases, atrophie villositaire totale à la biopsie intestinale), allergie aux protéines du lait de vache chez le jeune nourrisson (terrain atopique familial, eczéma, test d'exclusion – réintroduction), lambliase (parasitologie des selles), maladie de Crohn du grêle chez l'enfant plus grand (retard de croissance, dénutrition, parfois lésions périnéales, syndrome inflammatoire, anémie ferriprive, épaississement pariétal digestif à l'échographie, élévation de la calprotectine fécale, coloscopie), infection à *Yersinia enterocolitica* mimant une maladie de Crohn (coproculture, sérologie). D'autres étiologies plus rares seront précisées lors d'un bilan en milieu spécialisé : déficit immunitaire, gastroentérite à éosinophiles, lymphangiectasies intestinales, α-bêtalipoprotéinémie ou maladie d'Anderson, entéropathie auto-immune, maladie des chaînes lourdes.
- *Diarrhées de fermentation* : intolérance congénitale au saccharose (début après la diversification alimentaire), intolérance au lactose transitoire après gastroentérite à rotavirus chez le nourrisson ou plus fréquemment liée à la baisse physiologique de l'activité lactasique après l'âge de 3 à 5 ans.
- *Diarrhées sécrétoires*, exceptionnelles : tumeurs neuroendocrines, mastocytoses systémiques.
- *Diarrhées des colites inflammatoires* : parfois allergie aux protéines du lait de vache responsable de colite hémorragique chez le nourrisson ou infection persistante à *Yersinia enterocolitica*, *Entamoeba histolytica*, *Clostridium difficile* (coproculture et parasitologie des selles), surtout maladies inflammatoires chroniques de l'intestin, de plus en plus fréquentes (douleurs abdominales, asthénie, amaigrissement, cassure staturo-pondérale, syndrome inflammatoire, anémie). La coloscopie montre des lésions caractéristiques de rectocolite hémorragique, plus ou moins étendues sur le côlon sans intervalle de muqueuse saine, avec de nombreuses ulcérations irrégulières au sein d'une muqueuse inflammatoire ou un aspect évocateur de maladie de Crohn avec des ulcérations coliques séparées par des intervalles de muqueuse saine, comportant des granulomes sur les biopsies (*cf.* plus loin dans ce chapitre, Maladies inflammatoires chroniques de l'intestin).

Conclusion

La diarrhée fonctionnelle, cause la plus fréquente de diarrhée chronique, est évoquée en premier s'il n'y a pas de retentissement nutritionnel. En cas d'altération de la croissance, d'autres symptômes associés ou de contexte orientant, une cause organique doit être recherchée par des examens complémentaires guidés par les données cliniques. Certaines étiologies nécessitent un avis et des examens spécialisés.

Constipation

Thierry Lamireau, Raphaël Enaud

La constipation est un symptôme très fréquent en pédiatrie, représentant environ 5 % des enfants en consultation de médecine libérale et jusqu'à 25 % dans les consultations spécialisées en gastroentérologie pédiatrique. La grande majorité de ces enfants présentent une constipation fonctionnelle, qui apparaît en général entre les âges de 2 et 4 ans et peut toucher jusqu'à un tiers des enfants d'âge scolaire. Non prise en charge précocement, elle peut se compliquer d'encoprésie, symptôme socialement invalidant. Dans les premiers mois de vie ou dans des contextes particuliers, il faut savoir évoquer une des nombreuses pathologies, digestives ou générales, responsables de constipation secondaire.

Physiopathologie de la constipation fonctionnelle

L'appareil recto-sphinctérien joue un rôle essentiel dans la constipation fonctionnelle car celle-ci est, dans l'immense majorité des cas chez l'enfant, une constipation terminale, de rétention.

Le rectum assure un rôle capacitif et sensitif, tandis que l'appareil sphinctérien joue un rôle résistif. Ce dernier est constitué du sphincter interne lisse, indépendant de la volonté, et du sphincter externe, strié, dépendant de la volonté. Le rectum est normalement vide et le sphincter interne fermé grâce à une pression tonique permanente. Lorsque des matières arrivent dans le rectum, l'étirement de la paroi de celui-ci est détecté par des mécanorécepteurs qui vont transmettre une information consciente transmise au cerveau révélant l'envie d'aller aux toilettes et, par voie réflexe totalement inconsciente, une inhibition du tonus du sphincter interne qui permet de relâcher ce dernier (réflexe recto-anal inhibiteur). L'ouverture du canal anal permet, grâce à ses récepteurs sensitifs, d'en analyser le contenu gazeux, liquide ou solide. De façon volontaire, l'individu décide alors de poursuivre l'exonération en relâchant complètement le sphincter externe et contractant les muscles abdominaux qui augmentent la pression abdominale et effacent l'angle recto-anal. Ce mécanisme complexe de la défécation nécessite l'intégrité de l'appareil sphinctérien (sphincter externe, sphincter interne et sangle puborectale), des structures nerveuses (intrinsèques, situées dans la paroi rectale, et extrinsèques, allant de la moelle épinière à l'appareil recto-sphinctérien).

Lorsque les circonstances ne permettent pas d'aller aux toilettes, l'enfant contracte le sphincter externe et le rectum joue temporairement le rôle de réservoir. Ce phénomène de rétention peut contribuer, s'il se répète de façon trop fréquente à l'installation de la constipation. La période d'acquisition de la propreté, des changements d'habitude ou de rythme de vie, les contraintes de la scolarité, une éducation sphinctérienne rigide, voire des sévices sexuels, favorisent la rétention. À côté de la rétention terminale, d'autres mécanismes peuvent favoriser une constipation fonctionnelle : un défaut d'apport hydrique, un défaut d'apport en fibres, un régime lactofarineux exclusif, qui diminuent l'hydratation des selles qui deviennent dures.

Diagnostic

La préoccupation des parents concernant les selles de leur enfant explique les consultations fréquentes pour ce motif, notamment chez le nourrisson (fig. 15.6). Il existe de grandes variations de la fréquence des selles selon l'âge de l'enfant et le type d'alimentation, en particulier chez le jeune nourrisson.

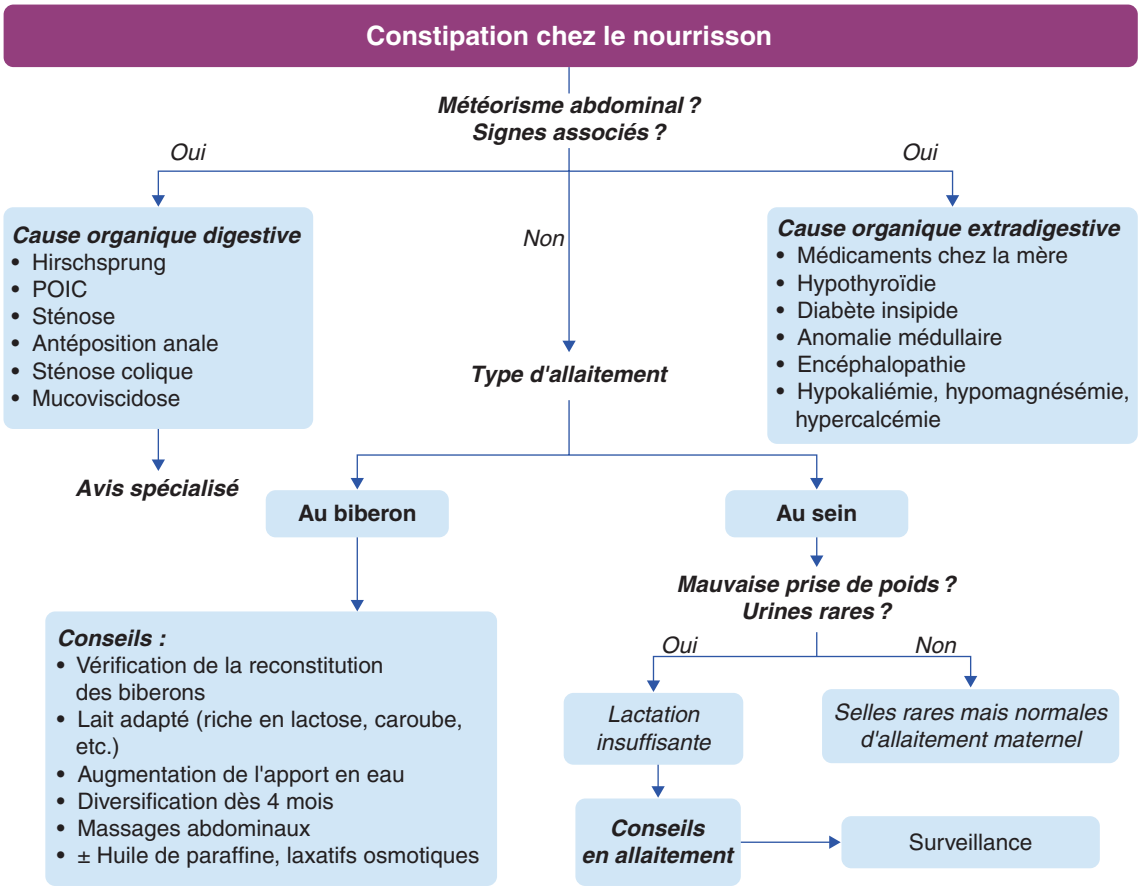


Fig. 15.6 Constipation chez le nourrisson. POIC : pseudo-obstruction intestinale chronique.

La constipation est souvent définie comme l'émission de selles trop rares :
- moins de 2 selles/jour chez le nourrisson allaité au sein ;
- moins de 3 selles/semaine chez le nourrisson au biberon et/ou à l'alimentation diversifiée ;
- moins de 2 selles/semaine chez l'enfant plus grand.

Néanmoins, la fréquence des selles peut être normale, et c'est surtout le caractère difficile et douloureux des défécations qui témoigne de la constipation. Les selles peuvent être petites et sèches (scybales), mais sont plus souvent volumineuses et dures, difficiles à émettre, obstruant parfois les toilettes. La douleur à la défécation amène l'enfant à se retenir, ce qui aggrave la rétention stercorale et les difficultés d'exonération (*cf. supra* Physiopathologie). Cette rétention peut survenir également à l'école par crainte ou dégoût des toilettes sales, à la maison par habitude chez un enfant qui préfère continuer à jouer.

La fragilité de la muqueuse anale chez le petit enfant explique l'apparition facile de fissure aggravant la douleur et pouvant saigner. Chez l'enfant plus grand, la constipation peut passer inaperçue ou être négligée pendant plusieurs années, l'enfant consultant au stade de complication.

L'interrogatoire doit faire préciser :
- la constipation : âge de début, caractères des selles (fréquence, volume, dureté, etc.), douleurs ou rectorragies associées, épisodes subocclusifs, encoprésie, effet des traitements mis en œuvre ;
- les signes associés : vomissements, épisodes d'infection urinaire, mauvaise prise de poids ;
- les antécédents néonatals : grossesse, accouchement, date d'élimination du premier méconium, prise de médicaments chez la mère pendant la grossesse ou l'allaitement ;
- le type d'alimentation : au sein ou au biberon, effets de changements de laits, de la diversification ;
- l'âge et les conditions d'apprentissage de la propreté, l'influence possible des rythmes scolaires, le régime alimentaire, des troubles urinaires associés (infection urinaire, énurésie) ;
- les difficultés à l'école : toilettes, impossibilité de sortir de classe, moqueries des camarades en cas d'encoprésie, retentissement sur les activités sportives, etc. ;
- le retentissement psychologique, les problèmes familiaux, etc. ;

L'examen clinique recherche :
- un météorisme abdominal, des matières palpables, voire un fécalome ;
- des anomalies de la région périnéale : antéposition de l'anus, béance ou sténose anale, fissure anale, érythème périanal (anite). Le toucher rectal peut être proposé (avec douceur) en cas de suspicion de fécalome non senti à la palpation abdominale.

Erreurs diagnostiques à éviter

- Parler de constipation chez un nourrisson après 15 jours de vie allaité au sein : le lait maternel peut être absorbé quasiment en totalité, laissant peu de résidus, l'enfant n'émettant des selles que tous les 8 voire 15 jours. Il faut rassurer la famille, aucun traitement n'est nécessaire.
- Méconnaître une constipation chez un enfant ayant quelques selles liquides, peu abondantes, avec parfois souillures des sous-vêtements, correspondant à une fausse diarrhée de l'enfant constipé avec fécalome. Le fécalome peut être trouvé à la palpation abdominale, ou éventuellement au toucher rectal.

Examens complémentaires

Le diagnostic de constipation fonctionnelle repose sur les données cliniques : les examens complémentaires sont inutiles dans la grande majorité des cas.

La radiographie d'abdomen sans préparation (ASP) n'a pas de place pour le diagnostic de constipation, l'importance de la stase stercorale visible sur la radiographie n'étant pas corrélée à la gêne fonctionnelle. Elle peut parfois être utile pour confirmer la présence d'un fécalome rectal devant une fausse diarrhée ou une encoprésie, lorsque l'enfant refuse le toucher rectal.

Les autres explorations (opacification colique, manométrie anorectale, coloscopie, temps de transit par des marqueurs radio-opaques) n'ont pas d'indication dans l'exploration d'une constipation fonctionnelle, où elle risque de mettre en évidence un côlon de calibre augmenté faisant parler de mégacôlon ou mégadolichocôlon qui n'est pas la cause mais la conséquence de la constipation.

La suspicion de maladie de Hirschsprung reste la principale situation où les examens complémentaires sont utiles. L'ASP montre l'absence de matières et d'air dans le rectum, l'opacification colique recherche une disparité de calibre, la manométrie anorectale montre une disparition du réflexe recto-anal inhibiteur. Le diagnostic est confirmé par la biopsie rectale.

Diagnostic différentiel : causes organiques

Les causes organiques de constipation sont nombreuses (tableau 15.1), rares (10 % des constipations) mais importantes à reconnaître. Parmi elles, la maladie de Hirschsprung est la moins rare et doit être évoquée devant une constipation évoluant dès la naissance avec météorisme abdominal et mauvaise prise de poids.

Tableau 15.1 **Causes organiques de constipation chez l'enfant.**

Anomalies anatomiques	Malformation anorectale Sténose anale, rectale, colique Duplication digestive Antéposition anale
Anomalies neuromusculaires	Maladie de Hirschsprung Pseudo-obstructions intestinales chroniques Lésion médullaire Tumeur sacrococcygienne Encéphalopathies chroniques Anomalies génétiques (trisomie 21) Myopathies
Médicaments	Antiépileptiques Anticholinergiques Antidépresseurs Codéine
Troubles métaboliques et endocriniens	Hypokaliémie Hypophosphorémie Hypo ou hypercalcémie Hypothyroïdie Diabète insipide
Divers	Allergie aux protéines du lait de vache Maladie cœliaque Anorexie mentale

Cette démarche étiologique est clinique : en cas de suspicion de cause organique, un avis spécialisé est nécessaire qui permet de décider des explorations pertinentes.

Les éléments d'orientation vers une pathologie organique sont :

- à l'interrogatoire :
  - un retard d'émission du premier méconium à la naissance : pathologique au-delà de 48 heures,
  - un début précoce, néonatal, de la constipation,
  - l'aspect des selles : des selles rubanées évoquent un rétrécissement anal, une alternance de débâcles de selles liquides fétides et de rétention évoque une maladie de Hirschsprung,
  - les signes fonctionnels associés : des vomissements, une perte d'appétit, des urines abondantes,
  - les courbes de croissance : une mauvaise croissance oriente vers une maladie de Hirschsprung, une maladie cœliaque;
- à l'examen clinique :
  - des signes de dénutrition,
  - un météorisme abdominal chez le nourrisson, qui oriente vers une maladie de Hirschsprung, une maladie cœliaque (chez le grand enfant, il témoigne plus souvent d'une constipation fonctionnelle avec rétention stercorale rectosigmoïdienne et distension aérique sus-jacente),
  - des anomalies de la région sacrée : fossette sacrée, touffe de poils, déviation du pli fessier,
  - des anomalies à l'examen neurologique : béance anale ou contractilité sphinctérienne anormale, absence de réflexe crémastérien, troubles de la sensibilité périnéale, déficit moteur des membres inférieurs, réflexes rotuliens vifs ou abolis orientant vers une pathologie vertébro-médullaire,
  - un retard du développement psychomoteur, un retard mental : la constipation peut être associée à de nombreuses pathologies neurologiques ou génétiques.

Traitement de la constipation fonctionnelle

Il doit être personnalisé et adapté à l'âge, l'ancienneté et la sévérité des symptômes, leur retentissement sur la vie quotidienne de l'enfant. L'explication des mécanismes physiopathologiques aboutissant à la constipation est utile pour faire comprendre aux parents et à l'enfant (s'il est assez grand) la nécessité d'obtenir une vacuité rectale, et l'importance d'un traitement suffisamment prolongé.

Mesures diététiques

Elles peuvent être utiles, mais se résument généralement à reprendre de bonnes habitudes alimentaires : corriger les erreurs alimentaires, notamment le manque d'eau et de fibres (fruits, légumes), et rétablir un régime équilibré. Les eaux fortement minéralisées n'ont pas fait la preuve de leur efficacité et présentent des dangers de surcharge en électrolytes et minéraux. Chez le petit nourrisson, les conseils diététiques sont utiles : vérifier la reconstitution correcte des biberons, préférer un lait sucré exclusivement au lactose, contenant de la caroube (ou ajouter du Gumilk®), éviter les farines, commencer précocement la diversification, en proposant des légumes (courgettes, haricots verts, épinards, etc.) et des fruits (pruneaux, pêche, etc.) qui favorisent le transit. Le rétablissement d'un **rythme de vie** régulier est important. Il est conseillé de maintenir ou reprendre une activité physique régulière, d'éviter les activités sédentaires, de se présenter aux toilettes tous les jours en privilégiant un moment de la journée où l'enfant a le temps. Il faut insister auprès de l'enfant d'éviter la rétention des selles et aller aux toilettes dès qu'il en a envie (interrompre les activités, notamment de jeux, voir avec l'école pour une sortie possible de classe).

Médicaments

Ils sont indispensables pour ramollir les selles et supprimer le cercle vicieux « selles dures – douleur – rétention ». Ils doivent être prescrits avec une posologie et une durée suffisantes pour permettre à l'appareil recto-sphinctérien de récupérer un fonctionnement normal. On distingue plusieurs types de laxatifs :

- les lubrifiants de type huile de paraffine peuvent aider en cas de constipation peu sévère. Leur utilisation est contre-indiquée avant 2 ans ou chez les sujets ayant des difficultés de déglutition en raison de risques d'inhalation, et ne doit pas être prolongée en raison du risque de carences en vitamines liposolubles. À forte dose, ils entraînent des fuites parfois gênantes ;
- les laxatifs osmotiques comme le lactulose (Duphalac®) ou le lactitol (Importal®) permettent de ramollir les selles et de stimuler le péristaltisme intestinal. La tolérance est généralement bonne, mais ils peuvent entraîner des ballonnements et flatulences abdominales. Ils ont l'AMM dès la naissance ;
- le polyéthylène glycol associé à des électrolytes (PEG : Movicol®, Forlax®) permet d'hydrater et ramollir les selles, facilitant leur évacuation. Traitement à privilégier après 6 mois (AMM) car le plus efficace, il permet l'évacuation quotidienne, sans douleurs, de selles non dures. Le traitement doit être prolongé plusieurs mois, puis diminué progressivement avec un sevrage progressif en vérifiant que l'enfant, ayant rectifié éventuellement ses habitudes alimentaires et une hygiène de vie, continue d'aller aux toilettes quotidiennement et facilement.

En cas d'impaction fécale, voire de fécalome, il faut dans un premier temps l'évacuer en utilisant du PEG sous forme liquide (Fortrans®, Colopeg®, Transipeg®) ou sachets (Movicol® à fortes doses, AMM à partir de 2 ans) pendant 1 à 2 semaines. Des lavements ou suppositoires (Microlax®, Normacol®) peuvent être associés dans ces situations aiguës. Le traitement par PEG est ensuite poursuivi en sachets à dose suffisante pour éviter la reconstitution de la stase stercorale.

Surveillance

La surveillance vérifie que le traitement permet d'évacuer la rétention stercorale et restaure un transit régulier. L'éventuelle encoprésie disparaît, l'appétit s'améliore, l'activité scolaire, sportive, sociale de l'enfant reprend, des troubles urinaires éventuels peuvent s'améliorer après évacuation des fécalomes. Un soutien psychologique peut parfois être utile en cas d'encoprésie et/ou de retentissement scolaire ou familial majeur.

L'enfant et sa famille doivent maintenir des exonérations quotidiennes, et rester vigilants pour éviter la réapparition progressive, à bas bruit, de la constipation.

Complications

Des complications peuvent survenir en cas de traitement insuffisant, aggravant la rétention stercorale, ou parfois être

révélatrices d'une constipation méconnue. Généralement bénignes, elles peuvent toutefois retentir de façon importante sur la qualité de vie. Un traitement bien conduit et suffisamment prolongé de la constipation doit éviter que cette maladie bénigne devienne invalidante au quotidien.

- Les *douleurs abdominales récidivantes*, diffuses ou localisées dans la fosse iliaque gauche, soulagées par l'émission de selles, peuvent être révélatrices de la constipation.
- La *fissure anale* est révélée par des pleurs à la défécation et/ou des rectorragies chez le petit enfant. Elle peut être difficile à visualiser, parfois recouverte d'un capuchon muqueux. La douleur entraîne une rétention de la part de l'enfant, qui aggrave la stase de matières et les difficultés d'exonération (cercle vicieux). Son traitement repose sur l'application de pommades cicatrisantes (Titanoréine®, etc.) mais doit être impérativement associé à un traitement laxatif pour ramollir les selles.
- Le *prolapsus rectal*, récidivant à chaque exonération, peut survenir chez un enfant constipé qui pousse de façon importante et prolongée. Adapter le diamètre et la hauteur des toilettes, ramollir les selles, éviter les séjours prolongés aux toilettes permettent le plus souvent une disparition du symptôme.
- Si l'occlusion intestinale est redoutée par la famille, ce sont en fait des *épisodes subocclusifs* qui peuvent survenir avec anorexie, nausées, météorisme abdominal douloureux dans un contexte d'absence de selles depuis plusieurs jours. La radiographie d'ASP montre une rétention stercorale majeure avec impaction fécale, et distension aérique sus-jacente. Le traitement doit associer des lavements pour évacuer le rectosigmoïde, et des laxatifs de type PEG à forte dose. Ce tableau doit rendre vigilant sur une pathologie organique sous-jacente de type Hirschsprung court méconnu.
- L'*encoprésie* est la fuite de matières plus ou moins liquides dans les sous-vêtements, entraînant généralement un retentissement intrafamilial et scolaire important. Secondaire à la présence d'un fécalome rectal, elle est involontaire, et survient généralement chez des grands enfants, plus souvent des garçons, dont la constipation est ancienne mais souvent méconnue ou négligée, et s'associe à une perte de la sensation d'envie d'exonérer traduisant l'existence d'un mégarectum constamment rempli de matières. Après évacuation du fécalome, le traitement par PEG doit être prolongé à posologie suffisante, afin de permettre la récupération d'un fonctionnement recto-sphinctérien normal et la sensation d'envie. Au-delà de 8 ans, une rééducation par *biofeedback* peut aider dans les cas rebelles. Une prise en charge psychologique est souvent utile.
- Le développement d'un mégacôlon accompagne la *pérennisation de la constipation* à l'âge adulte, parfois sur un mode familial et vécu alors comme une fatalité.

Maladie cœliaque

Thierry Lamireau, Raphaël Enaud

La maladie cœliaque était classiquement définie comme une entéropathie chronique avec atrophie villositaire secondaire à une réponse immunitaire inappropriée de la muqueuse intestinale au gluten (gliadine du blé, de l'orge et du seigle). Le développement de marqueurs sérologiques a révélé l'incidence élevée des formes atypiques.

Qui est susceptible de développer une maladie cœliaque ?

La maladie cœliaque est une maladie dysimmunitaire systémique, déclenchée par le gluten, survenant chez des sujets génétiquement prédisposés (groupe HLA DQ2 : 90 %, ou DQ8 : 5 à 10 % des sujets cœliaques), et caractérisée par la combinaison variable de manifestations cliniques diverses, d'anticorps spécifiques et d'une entéropathie. Des facteurs non génétiques interviennent : exposition à la gliadine *in utero* ou *via* le lait de mère, facteurs immunomodulateurs du lait maternel, quantité et âge d'introduction du gluten, infections intestinales précoces (adénovirus, rotavirus).

Chez certains sujets HLA DQ2 ou DQ8 positifs (30 % de la population générale) survient une progression plus ou moins rapide au cours du temps de la maladie *latente* (absence de symptômes, absence d'atrophie villositaire mais présence de signes d'activation immunologique dans la muqueuse intestinale et d'autoanticorps spécifiques), vers la forme *silencieuse* (absence de symptômes, présence d'une d'atrophie villositaire et d'autoanticorps spécifiques), puis la *forme active* (présence de symptômes intestinaux ou extradigestifs, d'une atrophie villositaire et d'autoanticorps circulants). Le régime sans gluten strict entraîne une régression de la forme active de la maladie vers la forme latente. En l'absence de régime, le processus pathologique persiste, et expose à l'âge adulte à un surrisque de maladie auto-immune, de cancer du tube digestif (lymphomes) et à une augmentation globale de la mortalité. Ce surrisque est discuté en cas de maladie silencieuse.

La prévalence se situe entre 1/3 000 et 1/2 500 pour les formes symptomatiques classiques, mais les formes atypiques sont plus fréquentes et souvent méconnues. Elle se situe entre 0,7 et 2 % dans la population générale, plus élevée chez les diabétiques de type 1 (3 à 6 %), les sujets présentant une anémie ferriprive (3 à 15 %) ou une ostéoporose (1 à 3 %) et les apparentés du 1er degré d'un sujet cœliaque (10 à 20 %).

Quand évoquer une maladie cœliaque ?

Dans sa forme classique, la maladie cœliaque débute chez un nourrisson âgé de plus de 6 mois, quelques semaines après l'introduction du gluten dans l'alimentation. Elle se manifeste par une diarrhée chronique avec des selles abondantes en « bouse de vache », accompagnée d'une anorexie, parfois de vomissements, d'une apathie, voire de troubles du comportement. L'examen clinique montre un météorisme abdominal et des signes de dénutrition avec une fonte des masses musculaires et du tissu adipeux. Le retentissement nutritionnel est confirmé par la cassure de la courbe de poids, parfois associée à un ralentissement secondaire de la vitesse de croissance staturale. Plus rarement, une entéropathie exsudative, avec hypoalbuminémie et œdèmes masquant la perte de poids, peut être au premier plan.

Les formes atypiques, faites de symptômes extradigestifs ou digestifs mais non spécifiques (encadré 15.4), sont les plus fréquentes. Elles doivent être connues des médecins traitants et recherchées par la sérologie. De nombreuses pathologies peuvent être associées à la maladie cœliaque (encadré 15.5), d'emblée ou au cours de son suivi.

Un interrogatoire minutieux révèle cependant souvent des signes digestifs frustes ou un déficit de taille dans les formes paucisymptomatiques qui peuvent s'accompagner de déficits nutritionnels en oligoéléments, minéraux, ou d'une ostéoporose.

Le dépistage de la maladie cœliaque dans la population générale n'est pas recommandé. Sont en revanche conseillés un diagnostic précoce reposant sur la connaissance des formes atypiques ou peu symptomatiques par les médecins traitants, et le dépistage ciblé dans les populations à risque : famille proche d'un cas index, maladies auto-immunes et pathologies associées (*cf.* encadré 15.5).

Comment confirmer le diagnostic ?

Le bilan biologique peut parfois montrer un syndrome de malabsorption (anémie par carence en fer et/ou en folates, hypoprotidémie avec hypoalbuminémie, hypocholestérolémie, baisse du taux de prothrombine et des facteurs vitamine K-dépendants).

Encadré 15.4 **Symptômes frustes ou atypiques pouvant révéler une maladie cœliaque**

- Selles irrégulières
- Constipation chronique
- Appétit diminué
- Douleurs abdominales récidivantes
- Prise de poids médiocre
- Retard de croissance
- Retard pubertaire, aménorrhée
- Fatigue chronique
- Anémie ferriprive réfractaire
- Douleurs osseuses, fractures sur ostéopénie
- Syndrome hémorragique
- Aphtose buccale récidivante
- Hypoplasie de l'émail dentaire
- Éruption herpétiforme
- Augmentation des transaminases

Encadré 15.5 **Situations à risque augmenté de maladie cœliaque**

- Diabète de type 1
- Déficit en IgA
- Trisomie 21
- Syndrome de Turner
- Syndrome de Williams
- Hépatite et cholangiopathies auto-immunes
- Thyroïdite auto-immune
- Apparentés du 1er degré

Le diagnostic repose en premier sur la positivité dans le sérum des anticorps IgA anti-transglutaminase tissulaire (anti-TG2), complété dans les cas douteux par les IgA anti-endomysium (anti-EMA). Il est indispensable d'y associer un dosage des IgA totales car un déficit (IgA < 0,2 g/L), présent chez environ 2 % des sujets cœliaques, est une cause de faux négatif des tests sérologiques. Le diagnostic est confirmé par la biopsie intestinale qui montre une atrophie villositaire totale ou subtotale, associée à une hyperplasie des cryptes et une augmentation des lymphocytes intra-épithéliaux (> 40 %). Le diagnostic peut être difficile (taux d'anticorps douteux ou discordants, lésions histologiques non caractéristiques) en cas de régime sans gluten instauré de façon intempestive : il est donc important d'adresser au spécialiste tout enfant suspect de maladie cœliaque avant de commencer le régime, la certitude diagnostique étant indispensable en raison de son coût et ses contraintes.

La grande fiabilité des autoanticorps permet chez certains enfants qui présentent un tableau clinique caractéristique de ne pas réaliser de biopsie intestinale avant la mise au régime sans gluten. Cette démarche doit être expliquée à la famille par un spécialiste, après avoir conforté le diagnostic par la positivité des anticorps anti-EMA et la présence du HLA DQ2 ou DQ8. L'histologie intestinale reste en revanche un élément diagnostique incontournable pour les formes avec symptomatologies frustres ou atypiques, associées à un déficit en IgA, et les cas douteux.

La disparition des signes cliniques et la négativation des anticorps après 12 mois de régime sans gluten confirment le diagnostic de maladie cœliaque. L'épreuve de réintroduction du gluten n'est pas nécessaire, sauf chez les sujets HLA DQ2 ou DQ8 ayant été mis au régime sans gluten sans certitude diagnostique : reprise progressive du gluten dans l'alimentation, puis biopsie intestinale en cas de réapparition des symptômes et/ou des anticorps anti-TG2, sinon de façon systématique après 2 ans de régime normal. Cette épreuve de rechute, qui doit être expliquée à la famille par un spécialiste, est déconseillée avant l'âge de 5 ans et pendant la puberté.

La figure 15.7 résume la stratégie diagnostique à adopter chez les sujets symptomatiques.

Quelle prise en charge ?

Actuellement, le traitement demeure exclusivement diététique : le régime sans gluten strict, qui nécessite d'exclure de l'alimentation tous les aliments naturels ou industriels, contenant des produits dérivés du blé, du seigle, de l'orge. Le riz, le maïs et l'avoine sont permis. L'alimentation peut être normale par ailleurs, hormis une exclusion du lactose parfois nécessaire pendant quelques semaines en cas de diarrhée très sévère. L'aide d'une diététicienne est indispensable à la mise en route du régime. L'Association française des intolérants au gluten (www.afdiag.fr) fournit des informations très utiles pour aider les familles dans le suivi du régime. Les enfants doivent pouvoir suivre leur régime à la cantine, généralement après élaboration d'un projet d'accueil individualisé (PAI), parfois grâce à la confection de repas spéciaux par la cuisine de l'école ou le plus souvent en emportant des paniers repas confectionnés par les parents.

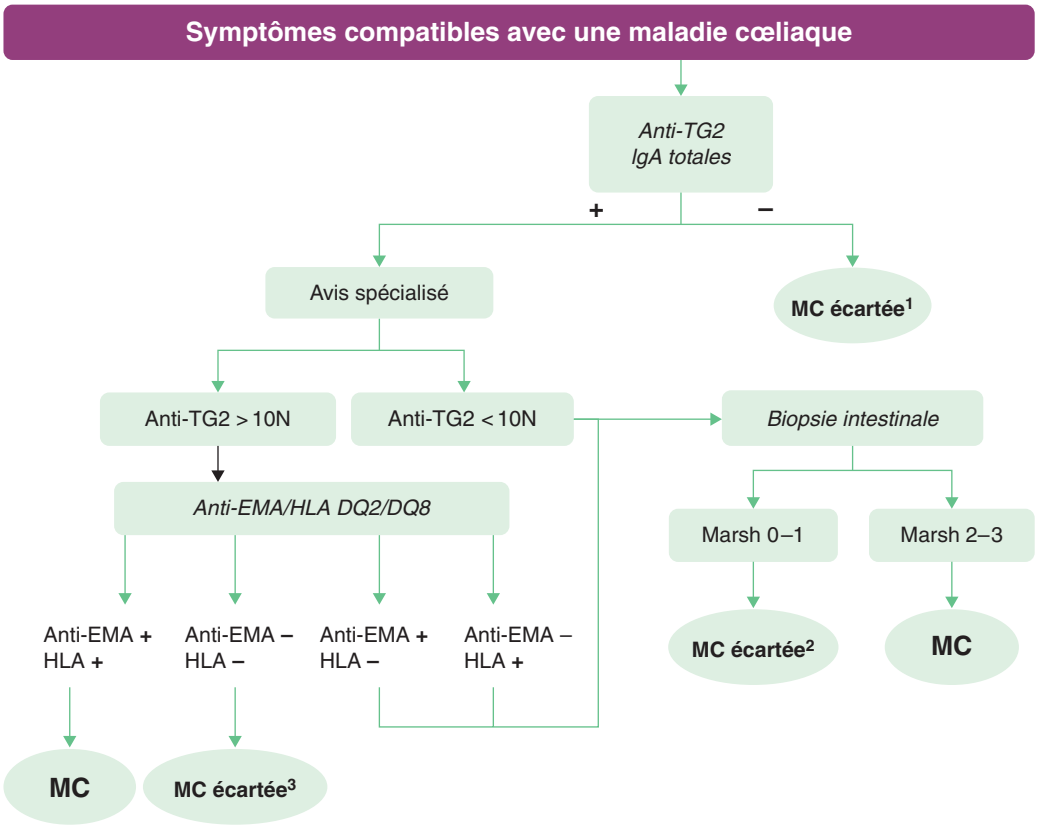


Figure 15.7 Stratégie diagnostique devant des symptômes compatibles avec une maladie cœliaque (MC). EMA : endomysium ; TG2 : transglutaminase tissulaire. 1. Ne pas écarter le diagnostic de maladie cœliaque en cas de déficit en IgA (< 0,2 g/L), d'âge > 2 ans, de faible consommation de gluten, de traitement immunosuppresseur, de symptômes sévères ou de pathologie associée. 2. Envisager un faux positif des anticorps anti-TG2 ou un faux négatif de la biopsie : surveillance clinique, réévaluer les anticorps, HLA DQ2/DQ8, biopsie. 3. Envisager un faux positif des anticorps anti-TG2.

L'effet du régime sans gluten est le plus souvent spectaculaire, notamment chez le petit enfant : en quelques jours, disparition des troubles du comportement, meilleur appétit, puis normalisation des selles et reprise de poids. La surveillance doit vérifier le bon état nutritionnel, la régularité de croissance staturo-pondérale, le bon déroulement de la puberté, et la négativité des anticorps.

La poursuite du régime à vie est conseillée même en l'absence de symptômes patents en raison de son effet préventif sur la survenue des principales complications à l'âge adulte, notamment l'ostéoporose, les maladies auto-immunes et les cancers. Malgré une réalisation plus facile en pratique grâce à la disponibilité de nombreux produits sans gluten, le régime retentit sur la vie quotidienne, peut être source de frustration, est encore souvent vécu comme « désocialisant », et mal suivi par 10 à 40 % des adolescents.

L'indication du régime sans gluten est indiscutable dans la maladie symptomatique, typique ou atypique. Dans les formes silencieuses, la décision de ne pas instituer de régime, notamment en raison du poids psychologique et social, peut être envisagée mais nécessite alors une surveillance clinique et biologique régulière. Le régime est en revanche nécessaire en cas d'anomalies biologiques (anémie, carence en fer, en folates ou en vitamine D) ou osseuses (baisse de la minéralisation osseuse), et reste conseillé après l'âge de 25 ans ou en cas de grossesse. En cas de forme latente (anticorps positifs, absence d'atrophie villositaire), il est proposé une simple surveillance clinique et biologique.

Côlon irritable de l'enfant et de l'adolescent

Emmanuel Mas

Définition

Les troubles fonctionnels intestinaux sont définis par des critères cliniques. Il s'agit des critères de Rome IV qui ont été réactualisés en 2016 pour les enfants et les adultes.

Le côlon irritable, appelé aussi colopathie fonctionnelle, est mieux reconnu par le terme « syndrome de l'intestin irritable » ou *Irritable Bowel Syndrome* (IBS) des Anglo-Saxons.

Par définition, il doit inclure tous les critères suivants :

- présence d'une douleur abdominale au moins 4 jours/mois depuis plus de 2 mois associée avec au moins un des critères suivants :
  - liée à défécation,
  - changement de fréquence des selles,
  - changement de forme (apparence) des selles ;

- chez des enfants constipés, la douleur ne disparaît pas avec la résolution de la constipation (= constipation fonctionnelle) ;
- après examen adéquat, les symptômes ne peuvent être expliqués par une autre pathologie médicale.

Chez l'enfant et l'adolescent, il faudrait séparer, comme chez l'adulte, le syndrome de l'intestin irritable en fonction de la consistance des selles en :

- IBS-C (constipation) ;
- IBS-D (diarrhée) ;
- IBS-A (alternant diarrhée et constipation).

Prévalence

La prévalence de l'IBS est moins élevée chez l'enfant que chez l'adulte, de l'ordre de 5 *vs* 20 % respectivement. Toutefois, il faut être prudent dans l'interprétation de ces chiffres en raison d'une variabilité importante liée aux critères diagnostiques utilisés. On évalue à 1/3 le nombre d'enfants en école primaire qui se plaignent de douleurs abdominales.

Diagnostics différentiels

Les autres troubles fonctionnels douloureux abdominaux peuvent être suspectés :

- dyspepsie fonctionnelle ;
- migraine abdominale ;
- douleurs abdominales fonctionnelles non classées ailleurs.

La prévalence de ces autres troubles fonctionnels douloureux abdominaux est estimée respectivement à 0,2–10, 1–23 et 2–4,4 %.

- La **dyspepsie fonctionnelle** inclut au moins un des signes suivants : plénitude postprandiale et/ou satiété précoce et/ou douleur ou brûlure épigastrique non liée à la défécation. Ils sont présents au moins 4 jours/mois.
- Les **migraines abdominales** incluent tous les critères suivants à au moins 2 reprises :
  - épisodes de douleurs abdominales paroxystiques, intenses, aiguës, périombilicales, médianes ou diffuses ;
  - épisodes séparés de plusieurs semaines ou mois ;
  - douleur invalidante qui interfère avec les activités habituelles ;
  - caractère stéréotypé ;
  - douleur associée à ≥ 2 signes : anorexie, nausée, vomissement, céphalées, photophobie, pâleur.
- Les **douleurs abdominales fonctionnelles non classées ailleurs** incluent tous les critères suivants au moins 4 jours/mois :
  - douleurs abdominales ponctuelles ou continues qui ne surviennent pas uniquement lors d'évènements physiologiques (règles, alimentation) ;
  - données insuffisantes pour retenir le diagnostic d'intestin irritable, de dyspepsie fonctionnelle ou de migraine abdominale.

Par définition, les autres étiologies organiques à suspecter sont des douleurs abdominales chroniques :

- maladies inflammatoires chroniques intestinales ;
- gastrite, voire ulcère duodénal à *Helicobacter pylori* ;
- pathologies bilio-pancréatiques ;
- atteinte génito-urinaire.

Mais le principal diagnostic différentiel est très certainement la **maladie de Crohn**. Ce diagnostic est souvent fait quelques mois après les premiers symptômes. Des signes évocateurs seront un ralentissement staturo-pondéral, voire une diarrhée avec des rectorragies. À noter que chez les patients ayant une maladie de Crohn en rémission, on retrouve un risque augmenté de douleurs abdominales fonctionnelles.

Physiopathologie

La physiopathologie de l'IBS est liée à un dysfonctionnement de l'axe intestin – cerveau. On retrouve notamment :

- des anomalies du microbiote intestinal ;
- une perméabilité intestinale augmentée ;
- une inflammation intestinale ;
- une hypersensibilité viscérale.

Anomalies du microbiote intestinal

Cette dysbiose pourrait différer entre IBS-D et IBS-C. Même si les données ne sont pas consensuelles, il y aurait une diminution de *Bifidobacterium* et *Lactobacilli* et une augmentation de *Veillonella*, *Haemophilus parainfluenzae*, *Prevotella*. Le microbiote des patients IBS, serait plus instable et plus variable.

Il est encore difficile de savoir si cette dysbiose est la cause ou la conséquence de l'IBS. Ainsi, l'IBS apparaît dans un certain nombre de cas après un épisode infectieux digestif et d'autre part, les probiotiques font partie des traitements utilisés dans l'IBS.

Perméabilité intestinale augmentée

L'épithélium intestinal est un des acteurs de la barrière intestinale entre le corps et le milieu extérieur. Ce rôle est joué par les jonctions serrées localisées au pôle apical des entérocytes et la sécrétion de mucus.

Dans l'IBS, on retrouve une perméabilité intestinale augmentée, ce qui permet l'interaction du contenu luminal avec le système nerveux entérique et le système immunitaire. Ceci permet le passage d'agents infectieux ou d'antigènes microbiens ou alimentaires. En conséquence, il y a activation de voies nerveuses afférentes ou du système immunitaire.

Inflammation intestinale

Il existe une inflammation intestinale chronique appelée inflammation de bas grade. En pratique, on retrouve une augmentation faible de la calprotectine fécale. Alors que les valeurs normales sont inférieures à 50 µg/g de selles, dans l'IBS on peut retrouver des valeurs de l'ordre de 150–200 µg/g de selles. Mais dans les maladies inflammatoires chroniques intestinales en poussée, les valeurs sont nettement plus élevées.

Hypersensibilité viscérale

Chez les patients IBS, le seuil de sensibilité viscérale est altéré. La douleur est perçue pour des stimuli plus faibles que chez des témoins.

Facteurs psychologiques et hormonaux

Au niveau cérébral, des études utilisant l'imagerie fonctionnelle ont montré un nombre de connexions cérébrales plus important et une modulation sérotoninergique altérée dans l'IBS par rapport aux témoins.

Les voies efférentes du système nerveux autonome sont influencées par des facteurs émotionnels et des hormones liées au stress de l'axe hypothalamo-hypophyso-surrénalien. Elles ont un effet sur la motricité digestive, la perméabilité intestinale et l'immunité intestinale.

Au niveau psychologique, il est habituel de retrouver dans les études une prévalence plus élevée d'anxiété et dépression chez les personnes ayant un IBS. Le chevauchement entre IBS et dépression est de l'ordre de 30 % et de 30–50 % pour l'anxiété.

Il est important de noter qu'il a été retrouvé un renforcement positif maternel. Ainsi, le degré d'inquiétude maternelle est associé positivement à la sévérité des douleurs mais également à un absentéisme scolaire.

Traitement

Diététique

L'approche est une réduction alimentaire des oligosaccharides, disaccharides, monosaccharides et polyols (FODMAP). La réduction de ces sucres fermentables permet de limiter la distension intestinale qui est un des stimuli douloureux. Afin d'éviter des erreurs diététiques à l'origine de carence, ce régime peut être réalisé avec l'aide d'une diététicienne.

Médicaments

Probiotiques

Il existe quelques études chez l'enfant qui suggèrent l'utilisation :

- plutôt de Lactobacillus GG et VSL♯3 ;
- voire de *L. reuteri* DSM 17938.

L'efficacité d'un mélange de *Bifidobacterium infantis M-63, breve M-16V* et *longum BB536* a récemment été montrée.

Antidépresseurs

L'amitriptyline et l'imipramine ont montré une efficacité dans les formes sévères d'IBS. Ces antidépresseurs sérotoninergiques sont encore peu utilisés dans cette indication chez l'enfant en France.

Approches non médicamenteuses

- Psychologie.
- Sophrologie.
- Hypnose.

Sang dans les selles chez un nourrisson

Emmanuel Mas

Chez un nourrisson, il s'agit essentiellement de rectorragies. Ces saignements sont rarement abondants mais souvent surévalués et vécus comme un danger par l'entourage.

Interrogatoire

Il faut rechercher les éléments suivants qui orientent vers l'étiologie :

- âge de survenue ;
- anamnèse néonatale : prématurité, date d'émission du méconium ;
- type d'allaitement : maternel ou lait infantile ;
- pathologie associée médicale ou chirurgicale ;
- antécédents familiaux ;
- retentissement général : état de choc, stagnation pondérale, fièvre ;
- signes digestifs associés (diarrhée, vomissement, etc.) ;
- aspect des selles (dures, glaireuses, etc.) ;
- caractéristiques du saignement : traces de sang mêlé aux selles, sang entourant des selles dures.

Examen clinique

Après avoir recherché des éléments de gravité (état général, palpation abdominale), l'examen doit être complet avec une attention particulière à l'examen périnéal à la recherche d'une fissure anale.

Étiologie

Proctocolite allergique aux protéines alimentaires

Il s'agit de l'une des causes les plus fréquentes de rectorragies. Elle survient au cours du 1er mois de vie, en général entre 1 et 4 semaines, mais sa survenue peut être retardée chez un nourrisson allaité par sa mère. Elle est rare après 6 mois.

Il s'agit d'une colite allergique non IgE-médiée induite par les protéines alimentaires, essentiellement les protéines du lait de vache. Le soja est plus rarement en cause. D'autres allergènes sont parfois en cause chez les enfants allaités. Les prick-tests et le dosage des IgE spécifiques sont négatifs. La courbe de poids est habituellement normale.

Les rectorragies sont plutôt de petite abondance à type de piquetés de sang dans les selles.

Colites infectieuses

Il s'agit de rectorragies survenant dans un contexte évocateur avec diarrhée glairosanglante, parfois fébrile. Une analyse bactériologique et virologique des selles recherche le germe en cause.

Chez les nourrissons âgés de moins d'un an, les germes les plus fréquemment retrouvés dans les diarrhées aiguës sont les virus (*Rotavirus*, *Norovirus* et adénovirus), puis les infections à salmonelles.

Chez le jeune nourrisson, il peut aussi s'agir de colites à CMV ou à *Campylobacter*, *Shigella*.

Fissure anale

Comme pour des enfants plus âgés, il faut rechercher une fissure anale chez un nourrisson ayant des rectorragies au cours d'une exonération difficile et douloureuse et des selles dures. Ces fissures sont de localisation classique antérieure et/ou postérieure.

Autres étiologies

Les étiologies suivantes sont moins fréquentes. Face à des rectorragies abondantes ou mal tolérées, il faut évoquer :

- une entérocolite ulcéronécrosante chez le prématuré ;
- un diverticule de Meckel ;
- un volvulus du grêle.

Une invagination intestinale aiguë idiopathique peut être suspectée chez un nourrisson de plus de 6 mois ayant des douleurs paroxystiques accompagnées de pâleur.

Une colite peut compliquer une maladie de Hirschsprung.

Il est rare de diagnostiquer un polype juvénile à cet âge-là. Mais des saignements d'une certaine abondance, indolores et survenant parfois à distance des selles sont évocateurs d'un polype. Une coloscopie permet de le confirmer et de vérifier s'il est isolé ou s'il s'agit d'une polypose familiale.

Des rectorragies de faible abondance parfois un peu prolongées peuvent faire évoquer une hyperplasie nodulaire lymphoïde. Il s'agit d'une réaction post-infectieuse.

Enfin, des maladies inflammatoires chroniques intestinales à début très précoce peuvent débuter dans la 1re année de vie. La symptomatologie est similaire à celle des enfants plus grands. Il s'agit souvent de maladies monogéniques, de prise en charge particulière.

Méléna

Les mélénas sont rares chez le nourrisson. Comme pour tout méléna, une hémorragie digestive localisée en amont de l'angle de Treitz doit être évoquée :

- ulcère gastroduodénal ;
- rupture de varice œsophagienne.

La présentation clinique est plutôt une hématémèse. On recherche une prise d'anti-inflammatoire non stéroïdien pour un ulcère et des éléments en faveur d'une hypertension portale (splénomégalie ± atteinte hépatique).

Prise en charge

Évaluation initiale

Il est rare d'avoir besoin de réaliser des examens complémentaires. Lors d'un saignement abondant, il faut rechercher une déglobulisation avec NFS-plaquettes. Un bilan d'hémostase permet d'éliminer un trouble de l'hémostase qui pourrait majorer des saignements de plus faible abondance.

Examens complémentaires à visée diagnostique

Ces examens seront orientés en fonction de l'interrogatoire et de l'examen clinique :

- bactériologie et virologie des selles ;
- cliché d'abdomen sans préparation (entérocolite ulcéronécrosante) ;
- échographie abdominale (colite, invagination, hypertension portale) ;
- coloscopie (polype, maladie inflammatoire, colite infectieuse ou allergique, hyperplasie nodulaire lymphoïde) ;
- scintigraphie au technétium, cœlioscopie (diverticule de Meckel).

Traitement

Il peut être symptomatique : mise en place de voies veineuses de bon calibre avec remplissage et transfusion chez un nourrisson avec une mauvaise tolérance hémodynamique.

Mais le traitement dépend tout d'abord de la cause des rectorragies.

La **proctocolite allergique** a parfois une évolution spontanément favorable. On peut se donner quelques jours pour observer l'évolution des rectorragies chez un nourrisson eutrophique et en bon état général. En l'absence d'amélioration, une éviction des protéines du lait de vache de l'alimentation est nécessaire. Il s'agit d'une éviction des produits laitiers de l'alimentation maternelle chez un nourrisson allaité (penser à la supplémentation calcique de la mère allaitante) ou d'un relais avec un hydrolysat extensif de protéines du lait de vache chez un nourrisson alimenté avec une formule infantile. Il est plus rare d'avoir recours à un mélange d'acides aminés.

L'amélioration en 3–4 jours sous régime d'exclusion permet de faire le diagnostic. En cas de doute, une rectoscopie doit être réalisée. Elle retrouve un aspect érythémateux localisé avec une hyperplasie nodulaire lymphoïde.

L'évolution est favorable. Une résolution spontanée est rapportée chez des enfants allaités. La réintroduction des protéines en cause se fait précocement après 6 mois.

Le traitement d'une colite infectieuse dépend du germe en cause (*Shigella*) ou des critères liés à l'enfant (pathologie associée, âge < 3 mois) ou de la gravité (syndrome toxi-infectieux, diarrhées glairosanglantes > 7 jours, hémocultures positives). Les principaux antibiotiques utilisés sont l'azithromycine et la ceftriaxone. Ce dernier est utilisé dans les formes sévères mais il expose à un risque de syndrome hémolytique et urémique par libération de toxine lors de la lyse bactérienne.

Conclusion

La présence de sang dans les selles d'un nourrisson correspond le plus souvent à des rectorragies. Deux étiologies dominent : la colite allergique et les colites infectieuses.

Maladies inflammatoires chroniques de l'intestin

Thierry Lamireau, Raphaël Enaud

L'augmentation de fréquence des maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) dans les pays industrialisés durant les 20 dernières années (risque cumulé actuel de l'ordre de 0,5 %) en fait actuellement un problème de santé publique en raison de leur morbidité importante responsable d'un absentéisme scolaire et d'une mauvaise qualité de vie. Elles débutent dans l'enfance dans environ 7 à 25 % des cas, à un âge médian de 13–14 ans. Elles sont rares avant l'âge de 6 ans (*very-early onset IBD*) et exceptionnelles chez le nourrisson, mais se caractérisent alors par une atteinte souvent étendue et une évolution plus sévère. À cet âge, de nombreuses affections monogéniques touchant généralement des molécules intervenant dans les processus inflammatoires ou la réponse immunitaire doivent être éliminées.

Les MICI sont représentées principalement par la maladie de Crohn (MC) et la rectocolite ulcérohémorragique (RCH). La MC peut toucher n'importe quelle partie du tube digestif depuis la cavité buccale jusqu'à la marge anale. L'atteinte est segmentaire et focale, souvent iléocolique droite. Elle peut s'accompagner de signes généraux ou extradigestifs, et retentir sur l'état nutritionnel et la croissance. La RCH n'atteint que le rectum et le côlon, retentit moins sur la croissance mais peut s'accompagner de signes généraux ou extradigestifs. Le diagnostic différentiel entre les deux peut être difficile, et on parle alors de colite indéterminée.

Physiopathologie

Elle fait intervenir de nombreux facteurs :

- génétiques :
  - fréquence des formes familiales, concordance pour la MC chez les jumeaux monozygotes,
  - variants de *NOD2*, principal gène de susceptibilité, présents chez la moitié de malades atteints de MC du grêle ;
- microbiologiques :
  - déséquilibre du microbiote intestinal (dysbiose), prédictif de rechute dans la MC,
  - surrisque de développer une MC en cas d'exposition aux antibiotiques dans l'enfance ;
- environnementaux :
  - effet protecteur du tabac vis-à-vis de la RCH mais aggravant la MC,
  - diminution du risque de RCH après appendicectomie,
  - incidence élevée des MICI dans les pays à haut niveau d'hygiène (pauvreté du microbiote, faible portage de parasites),
  - possible rôle des régimes alimentaires pauvres en fibres, riches en sucres raffinés, en protéines et graisses animales,
  - probable diminution du risque de MICI en cas d'allaitement maternel.

Présentations cliniques

Maladie de Crohn

Elle se manifeste le plus souvent par des douleurs abdominales diffuses ou localisées à la fosse iliaque droite, permanentes ou paroxystiques, accompagnées de besoins impérieux, de ténesme ou de ballonnement abdominal. La diarrhée est variable, liquide ou glairosanglante. Une fièvre traînante, une altération de l'état général avec asthénie et anorexie, un amaigrissement ou une aphtose récidivante sont évocateurs de MC. Parfois, la MC se révèle par des signes extradigestifs au premier plan, articulaires (arthralgies, polyarthrite touchant les grosses articulations), cutanés (érythème noueux, pyoderma gangrenosum, hippocratisme digital), oculaires (uvéite, épisclérite, iridocyclite), plus rarement hépatiques (hépatite auto-immune, cholangite sclérosante) ou des poussées de pancréatite. Le tableau peut être plus insidieux, avec une diarrhée chronique non sanglante, des douleurs abdominales plus sourdes, une perte de poids progressive, un retard de croissance et parfois pubertaire chez un grand enfant. Les symptômes peuvent alors évoluer à bas bruit pendant des mois avant que le diagnostic ne soit porté. L'examen périnéal (fissures, orifices de fistule) et l'étude des courbes de croissance (infléchissement du poids et souvent de la taille) peuvent alors apporter des arguments importants pour une MC.

Rectocolite hémorragique

Elle s'exprime souvent de façon plus bruyante par des douleurs abdominales intenses, paroxystiques, avec ténesme et épreintes, une diarrhée avec émission de nombreuses petites selles faites de mucus ou de pus et de sang, et une altération plus ou moins importante de l'état général avec asthénie, anorexie, amaigrissement et pâleur. Des signes extradigestifs peuvent être au premier plan. Parfois, le tableau initial est d'emblée celui d'une colite aiguë grave (avec plus de 6 selles sanglantes quotidiennes), avec risque d'hémorragies, de perforation ou de choc septique, imposant l'hospitalisation en urgence. Elle peut au contraire ne s'exprimer que par des rectorragies peu importantes, accompagnées de douleurs à l'exonération, sans aucun retentissement général, notamment dans les formes peu étendues, rectales ou rectosigmoïdiennes.

Explorations initiales, explorations plus spécialisées

En cas de suspicion de MICI, le bilan biologique initial recherche un syndrome inflammatoire (hyperleucocytose à polynucléaires, CRP et VS élevées), une anémie (inflammatoire et/ou par carence en fer ou en folates) et des stigmates de dénutrition (hypoalbuminémie). Le dosage de la calprotectine fécale est utile pour différentier MICI et troubles fonctionnels intestinaux, avec une excellente sensibilité (98 %) mais une spécificité plus modeste (70 %) en raison de son élévation dans d'autres types d'inflammation intestinale (infection, allergie). L'échographie abdominale peut montrer un épaississement des parois digestives.

L'apparition d'un tableau évoquant une MICI chez un enfant nécessite un avis spécialisé. Celui-ci permet d'entreprendre rapidement les examens complémentaires, notamment endoscopiques, qui précisent le type, l'étendue et la sévérité de la maladie.

L'examen clé est la **coloscopie totale avec iléoscopie** qui montre des lésions à type d'ulcérations plus ou moins profondes, parfois des pseudo-polypes, au sein d'une muqueuse inflammatoire. Dans la MC, les lésions sont segmentaires et focales, souvent iléocoliques droites, parfois pancoliques. Dans la RCH, les lésions débutent au niveau du rectum et remontent plus ou moins haut sur le côlon, sans intervalle de muqueuse saine. Elles peuvent être limitées au rectosigmoïde, sont souvent plus étendues voire pancoliques mais épargnent alors l'iléon. Les biopsies étagées montrent un infiltrat inflammatoire avec, dans la MC, des ulcérations profondes et surtout des granulomes épithélioigantocellulaires, pathognomoniques mais inconstants. Dans la RCH, les lésions sont plus superficielles, à type d'ulcérations muqueuses et d'abcès des cryptes glandulaires.

Une fibroscopie digestive haute est effectuée systématiquement à la recherche de lésions ulcérées œsophagiennes ou gastroduodénales qui orienteraient vers une MC, surtout si les biopsies y retrouvent des granulomes.

Les examens d'imagerie abdominale précisent l'étendue des lésions notamment du grêle et leur caractère sténosant (entéro-IRM), recherchent des fistules ou des abcès intrapelviens (IRM pelvienne) en cas de lésions périnéales sévères. Un examen par vidéocapsule endoscopique peut être utile pour préciser des lésions suspendues du grêle.

L'examen ophtalmologique peut mettre en évidence une atteinte inflammatoire oculaire. L'ostéodensitométrie est utile pour apprécier le degré d'ostéopénie liée initialement à la malabsorption dans la MC, ou secondaire à la corticothérapie.

Évolution

L'évolution des MICI est chronique mais peut être très variable selon le type de MICI, la sévérité initiale, et les

individus. Elle est suivie cliniquement par les scores d'activité, PCDAI (*Pediatric Crohn's Disease Activity Index*) en cas de MC ou PUCAI (*Paediatric Ulcerative Colitis Activity Index*) en cas de RCH.

Des poussées plus ou moins sévères peuvent survenir, justifiant un ajustement thérapeutique. L'absence de réponse rapide à un traitement médical doit conduire à la colectomie en urgence dans cette situation de poussée grave de RCH.

Les lésions intestinales chroniques de la MC peuvent se compliquer de sténoses avec tableau de subocclusion, de fistules anopérinéales ou intra-abdominales, d'abcès à type de plastron ou se développant dans la région périrectale.

Traitement

Principes

Le traitement fait appel à une prise en charge nutritionnelle (régime d'épargne colique, alimentation entérale voire parentérale), des médicaments (5-aminosalicylés [5-ASA], corticoïdes, azathioprine ou méthotrexate, biothérapies) et parfois la chirurgie.

La prise en charge a pour but d'induire et de maintenir la rémission, d'éviter les rechutes et les complications, de repousser l'échéance de la chirurgie, et d'assurer une qualité de vie satisfaisante. La stratégie thérapeutique doit intégrer le type (MC ou RCH) et l'ancienneté de la maladie, sa localisation, la sévérité et la fréquence des poussées, les atteintes extradigestives associées, l'état nutritionnel, mais également de l'âge et l'évolution de la courbe staturale. La discussion au sein de réunions de concertation pluridisciplinaire (RCP) est indispensable pour poser au mieux les indications thérapeutiques dans les cas difficiles.

Stratégie thérapeutique dans la MC

- Les formes iléales ou iléocoliques droites d'intensité faible peuvent être traitées par des corticoïdes topiques (budésonide) ou nutrition entérale exclusive (produit d'alimentation orale enrichi en TGF-β).
- Les formes pancoliques d'intensité moyenne justifient d'une corticothérapie systémique courte, relayée par un immunosuppresseur (azathioprine ou méthotrexate).
- Les formes sévères, réfractaires aux immunosuppresseurs ou associées à une atteinte périnéale, nécessitent l'utilisation de biothérapies de type anticorps anti-TNF-α : infliximab (perfusions toutes les 8 semaines en moyenne), adalimumab (injection sous-cutanée tous les 15 jours). Un immunosuppresseur peut être associé dans les formes graves.
- Les complications (fistules périnéales et abcès pelviens, sténose iléocolique symptomatique, abcès et fistules intra-abdominaux) nécessitent souvent une intervention chirurgicale qui doit être la plus économe possible en cas de résection intestinale, encadrée d'un support nutritionnel parentéral.

Stratégie thérapeutique dans la RCH

- Les formes distales modérées peuvent être traitées localement par suppositoires ou lavements de 5-ASA ou corticoïdes, ou par 5-ASA *per os* en cas d'échec.
- Les formes pancoliques de faible intensité peuvent être traitées par 5-ASA par voie orale, mais nécessitent une corticothérapie systémique courte, relayée par un immunosuppresseur (azathioprine ou méthotrexate) dans les formes plus sévères.
- Les formes chroniques sévères justifient l'utilisation de biothérapies de type anticorps anti-TNF-α, voire d'une colectomie dans les formes réfractaires.

En cas de colite aiguë grave, la non-réponse rapide à la corticothérapie intraveineuse nécessite des perfusions rapprochées d'anticorps anti-TNF-α et peut conduire à une colectomie en urgence en l'absence d'amélioration.

Suivi ambulatoire

La surveillance est clinique (régression des symptômes digestifs, reprise pondérale, meilleur état général et nutritionnel) et biologique (régression du syndrome inflammatoire et de l'anémie, absence de toxicité des médicaments, éventuellement dosages médicamenteux). Un régime pauvre en fibres et en lactose peut être utile lors des poussées, mais n'a pas d'effet au long cours sur la prévention des poussées. Le médecin doit être attentif à l'apparition d'effets secondaires :

- manifestations immunoallergiques avec les 5-ASA, l'infliximab ;
- leuconeutropénie avec l'azathioprine, le méthotrexate, les anti-TNF-α ;
- infections avec les anti-TNF-α ;
- toxicité hépatique ou pancréatique avec l'azathioprine, le méthotrexate, les anti-TNF-α ;
- lésions cutanées psoriasiformes avec les anti-TNF-α.

En phase de rémission, il faut s'assurer d'apports alimentaires équilibrés et suffisants sur le plan calorique, d'une croissance staturale correcte, d'une qualité de vie satisfaisante, notamment sur le plan des activités scolaires et sportives. Un bilan annuel dermatologique, et gynécologique pour les adolescentes, est recommandé en cas de traitement immunosuppresseur. L'éducation thérapeutique est essentielle dans ces maladies chroniques sévères pour aider l'enfant à connaître sa maladie et son évolution, prendre régulièrement ses traitements, accepter une nutrition entérale, faire les soins d'une stomie, etc.

Un soutien psychologique par le médecin traitant est important, éventuellement aidé par une prise en charge spécifique. L'adhésion à une association de malades permet à l'enfant et ses parents de trouver un soutien, de partager des expériences.

Ingestion de corps étranger

Emmanuel Mas

L'ingestion de corps étranger (CE) est un accident fréquent qui concerne le plus souvent de jeunes enfants avec une prédominance de garçons. L'ingestion passe généralement inaperçue au moment où les enfants mettent de nombreux objets à la bouche quand ils découvrent le monde qui les entoure.

Cet accident est bénin dans la majorité des cas mais il peut requérir une extraction endoscopique, voire chirurgicale ou, exceptionnellement, être à l'origine de décès. Il est essentiel de connaître la conduite à tenir en fonction du type de CE et de sa localisation.

Symptomatologie

Certains symptômes peuvent être évocateurs :
- hypersialorrhée : fréquente lorsque le CE est bloqué au niveau du tiers supérieur de l'œsophage, sous la bouche de Killian ;
- dysphagie : plutôt secondaire à une lésion œsophagienne causée lors du passage du CE ;
- toux, détresse respiratoire.

D'autres symptômes peuvent être présents mais ne sont pas spécifiques :
- nausées, vomissements ;
- fièvre.

Les CE gastriques sont le plus souvent asymptomatiques.

Toute ingestion de corps étranger impose un jeûne strict jusqu'à évaluation médicale.

Lors d'une suspicion d'ingestion de CE, il faut réaliser un examen radiologique chez un enfant symptomatique ou si le CE est « dangereux » et radio-opaque.

Diagnostic

Imagerie

Elle doit comprendre un cliché radiologique de face et de profil comprenant le cou, le thorax et au moins la moitié supérieure de l'abdomen.

L'intérêt du **cliché de profil** est de :
- faire la différence entre un CE œsophagien (postérieur) et trachéal (antérieur). En outre, une pièce apparaît ronde dans l'œsophage sur le cliché de face et ronde dans la trachée sur le cliché de profil ;
- faire la différence entre un CE gastrique et duodénal ; le duodénum est postérieur compte tenu de sa localisation rétropéritonéale ;
- préciser le caractère traumatisant d'un CE radiovisible (objet pointu ou coupant, pile).

En cas de doute entre un CE gastrique ou localisé au niveau de l'intestin, un cliché de face en position couchée peut aider à confirmer une localisation gastrique, le CE se projetant alors au niveau du fundus.

Une opacification digestive peut être utile pour rechercher un CE radiotransparent au niveau de l'œsophage, voire pour rechercher une sténose œsophagienne qui peut favoriser l'impaction d'un CE, notamment dans des populations à risque (enfants infirmes moteurs cérébraux, antécédent d'atrésie de l'œsophage).

L'utilisation de détecteurs de métaux, disponibles dans certaines applications téléphoniques, n'est pas encore validée.

Localisation

Les CE radiovisibles sont ainsi séparés en fonction de leur localisation en :
- CE œsophagien : tiers supérieur, moyen et inférieur ;
- CE gastrique ;
- CE intestinal.

Les CE restent plus facilement bloqués au niveau du tiers supérieur et du tiers moyen de l'œsophage, plus rarement au niveau de l'estomac, de la valvule iléocæcale ou de l'appendice.

Mais les CE de grande taille ont moins de chance de franchir le pylore et justifient d'une extraction endoscopique, urgente s'ils sont dangereux ou de façon programmée sinon.

Type de corps étranger

Il est important de faire la différence sur la radiographie entre une pièce (fig. 15.8) et une pile bouton (fig. 15.9). Cette dernière a un halo périphérique évocateur.

Il est d'un grand intérêt de demander aux parents d'apporter un objet identique, ce qui permet de mieux préciser sa taille réelle et son caractère dangereux.

La radiographie permet également d'évaluer le caractère traumatisant d'un CE radiovisible (aiguille, etc.).

Conduite à tenir

Extraction

Nécessitent une extraction endoscopique :
- les CE localisés au niveau du tiers supérieur ou du tiers moyen de l'œsophage ;
- les CE traumatisants (pointus, tranchants), qu'ils soient localisés au niveau de l'œsophage ou de l'estomac ;
- les CE gastriques de grande taille : diamètre > 2,5 cm, longueur > 6 cm ;
- les piles bouton œsophagiennes ;
- les aimants multiples (ou un aimant et un CE métallique).

Les bézoards, notamment les trichobézoards, sont d'extraction endoscopique difficile et peuvent nécessiter une extraction chirurgicale. Ils sont parfois volumineux et ne peuvent pas être fragmentés.

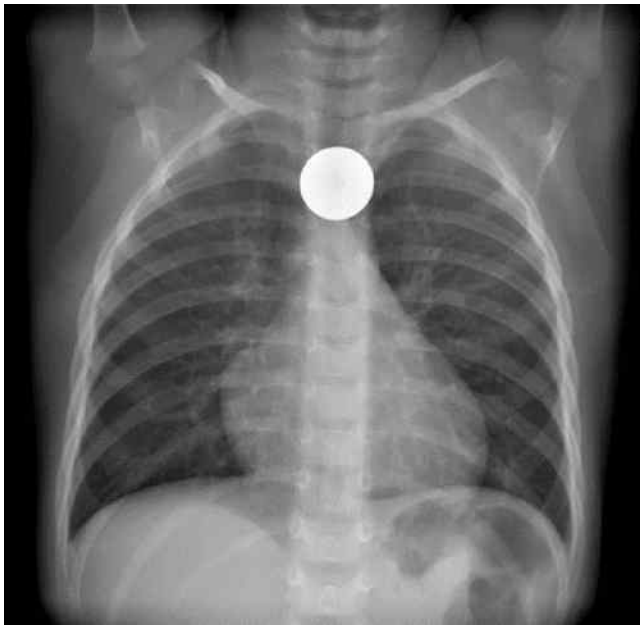


Fig. 15.8 Pièce de monnaie.

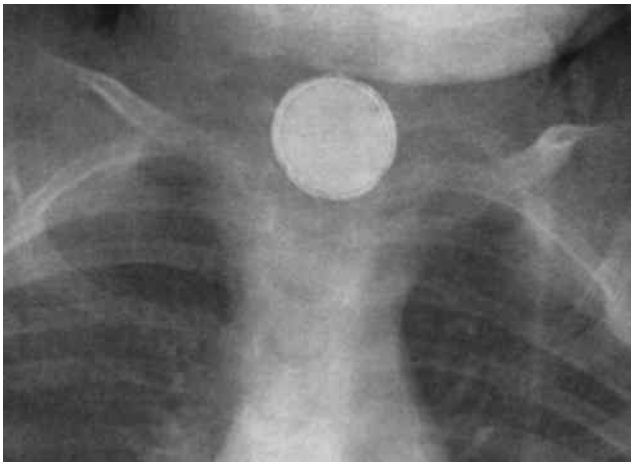


Fig. 15.9 **Pile : noter le halo clair.**

Surveillance

Il est possible de proposer de boire quelques gorgées d'eau à un enfant asymptomatique ayant un CE mousse localisé au niveau du tiers inférieur de l'œsophage, en surveillance hospitalière afin de confirmer son passage, fréquent, vers l'estomac. Une extraction endoscopique est justifiée si le CE persiste localisé dans l'œsophage au-delà de 12 heures.

Les CE gastriques de petite taille, non traumatisants, non toxiques et non caustiques (exemple : pièce ou bille), ne nécessitent pas d'extraction mais une surveillance à domicile pendant au moins 4 semaines. Il est recommandé aux parents de consulter si une symptomatologie digestive apparaît (vomissements, douleurs abdominales). En l'absence de visualisation du CE dans les selles, une radiographie peut être réalisée après 4 semaines.

Délai d'extraction

Les CE nécessitant une extraction très urgente sont :

- la **pile bouton œsophagienne** car les lésions peuvent survenir en quelques minutes au niveau de l'œsophage. Ce risque augmente au-delà de 2 heures lorsque la pile est impactée dans l'œsophage, pour des piles ≥ 20 mm et chez de jeunes enfants âgés de moins de 4 ans. L'impaction risque d'entraîner des perforations et des fistules œsotrachéales ou œso-aortiques avec une hémorragie massive lors du retrait. Si les piles boutons sont localisées dans l'estomac, il est possible de surveiller l'enfant pendant 24 heures afin de s'assurer de leur évacuation gastrique ou, sinon, de réaliser une extraction endoscopique ;
- les **aimants multiples** qui doivent être extraits en urgence avant qu'ils aient franchi le pylore. En effet, lorsque des aimants sont localisés dans différentes anses digestives, leur attraction conduit à une nécrose de la paroi compliquée de perforation et/ou de fistule.

Les CE œsophagiens doivent être extraits rapidement par endoscopie, *a fortiori* s'il s'agit de CE traumatisants ou si l'enfant a une symptomatologie à type de détresse respiratoire ou d'hypersialorrhée.

Modalités d'extraction

L'extraction doit être réalisée par un endoscopiste expérimenté dans ce type de geste et disposant du matériel spécifique et adapté à l'âge de l'enfant. L'endoscopie est réalisée sous anesthésie générale avec intubation trachéale.

Pathologies associées

Œsophagite à éosinophiles

L'impaction d'un CE alimentaire doit faire évoquer une œsophagite à éosinophiles. Un terrain atopique et des épisodes similaires sont souvent retrouvés à l'interrogatoire. Il s'agit d'un trouble de la motricité de l'œsophage secondaire à une inflammation. Des biopsies étagées sont à réaliser après extraction du CE pour confirmer le diagnostic.

Il faut se méfier aussi d'une sténose de l'œsophage appelée anneau de Schatzki que l'on peut retrouver dans cette pathologie. Il existe des aspects endoscopiques caractéristiques.

Atrésie de l'œsophage

L'impaction de CE dans l'œsophage est favorisée par l'existence d'une sténose anastomotique ou des troubles de la motricité.

Infirmité motrice d'origine cérébrale

L'ingestion d'un CE est plus fréquente chez ces enfants qui portent facilement des objets à la bouche et de diagnostic plus difficile en raison des symptômes liés au reflux gastro-œsophagien fréquent dans cette population. Des vomissements ou une dysphagie inhabituels peuvent être suspects.

Augmentation des transaminases

Dominique Debray, Muriel Girard

L'activité des transaminases augmente au cours de la plupart des maladies hépatiques mais également dans les maladies musculaires ou cardiaques.

Le dosage des transaminases n'est pas recommandé au cours d'une infection virale en l'absence de signe clinique d'hépatopathie (hépatomégalie, douleur hépatique, ictère, ascite, splénomégalie, etc.) car leur taux est souvent élevé de façon modérée mais sans intérêt diagnostique ou pronostique.

Dans les maladies du foie, l'augmentation importante des transaminases signe habituellement la nécrose hépatocytaire, mais une augmentation modérée des transaminases est habituelle en cas de cholestase.

C'est le plus souvent à l'occasion de l'apparition d'un ictère ou de la découverte d'une hépatomégalie qu'un dosage des transaminases est demandé. Leur augmentation correspond le plus souvent chez l'enfant à une hépatite virale

aiguë, mais peut révéler une maladie chronique du foie. Il est donc important d'en identifier la cause rapidement et de rechercher des signes de gravité (insuffisance hépatique aiguë) nécessitant le transfert rapide de l'enfant dans un centre spécialisé.

L'interrogatoire et l'analyse des antécédents peuvent parfois orienter rapidement vers une étiologie :

- notion de contage ou d'un voyage récent en pays de forte endémie pour le virus de l'hépatite A ou de l'hépatite E ;
- prise médicamenteuse (paracétamol ++, sulfamides, anticonvulsivants, antituberculeux, etc.) ou de toxiques (ingestion de champignons) ;
- maladies auto-immunes dans la famille : hypothyroïdie, diabète, vitiligo, etc.

Examen clinique

- Il s'assure de l'absence de signes de gravité (troubles de la conscience, syndrome hémorragique).
- Il recherche des signes en faveur d'une maladie chronique du foie (hépatomégalie ferme, angiomes stellaires, circulation veineuse collatérale, érythrose palmaire, splénomégalie, ascite) ou d'une atteinte extra-hépatique (atteinte musculaire, neurologique, digestive, hématologique).

Attitude pratique

La conduite à tenir devant la découverte d'une augmentation des transaminases est résumée dans la figure 15.10.

1. Une augmentation isolée des transaminases, prédominant sur les ASAT, peut être d'origine musculaire. Une certaine fatigabilité à l'effort et une hypertrophie des mollets peuvent orienter vers cette hypothèse dès l'examen clinique. Dans ce cas, l'activité sérique de la créatine-phosphokinase (CPK) est également très augmentée. Chez un garçon, on peut évoquer une myopathie de Duchenne ou de Becker. Une augmentation des transaminases d'origine musculaire peut également être observée au décours d'une intervention chirurgicale sur l'abdomen, d'injections par voie intramusculaire, ou au décours d'un entraînement sportif intense.
2. Exceptionnellement, l'augmentation des transaminases n'intéresse que les ASAT alors que les ALAT restent régulièrement normales : l'hypothèse d'une macro-transaminasémie (ASAT présente dans le sérum sous forme de complexes avec les immunoglobulines G) peut être évoquée. Des examens biochimiques spécifiques permettent d'en apporter la preuve.
3. Une cause toxique/médicamenteuse doit être évoquée de principe et tout traitement doit être interrompu. En cas de prise de paracétamol, le dosage sanguin est impératif.
4. En l'absence d'orientation diagnostique, le premier examen biologique à demander est le dosage des anticorps antivirus de l'hépatite A (VHA) de type IgM, l'hépatite A étant la cause la plus fréquente d'hépatite aiguë chez l'enfant.
   - Le risque chez un enfant ictérique est la survenue d'une insuffisance hépatique aiguë (0,2 à 0,4 % des hépatites A symptomatiques) pouvant conduire rapidement à la décision d'une transplantation hépatique en urgence. Une telle complication, quoique rare, justifie de contrôler systématiquement le temps de Quick et le facteur V et d'adresser l'enfant dans un centre de greffe hépatique si le FV est inférieur à 50 % de la normale.
   - En cas d'ictère prolongé au-delà de 15 jours, il est prudent de prescrire une supplémentation en vitamine K1 (20 mg de la solution injectable par voie orale ou 10 mg par voie intramusculaire tous les 15 jours).
   - Il est recommandé de vacciner les frères et sœurs de l'enfant contaminé dès le diagnostic, voire élargir à l'entourage proche.
   - L'infection par le virus de l'hépatite A nécessite une éviction de 10 jours après début de l'ictère.
5. Si les IgM anti-VHA sont négatives, il est nécessaire de rechercher une autre cause d'hépatite virale aiguë (nettement moins fréquente) :
   - *hépatite B* (rare chez l'enfant) : le diagnostic d'infection est fait par l'étude des marqueurs de l'hépatite B : antigène HBs, anticorps anti-HBc de type IgM, Ag HBe. Chez un enfant porteur chronique de l'antigène HBs, une surinfection par l'agent Delta peut se traduire par une hépatite aiguë, et il faut penser à rechercher les anticorps (IgM) antivirus Delta.
     - En cas d'hépatite aiguë B, il existe un risque d'insuffisance hépatique aiguë, qui justifie de contrôler systématiquement le temps de Quick et le facteur V.
     - En cas de transmission verticale du virus B, le risque d'hépatite chronique est particulièrement important (90 %) ; il est donc impératif de recontrôler la sérologie 6 mois après une hépatite aiguë afin de s'assurer de la guérison confirmée par l'apparition des anticorps anti-HBs et la disparition de l'antigène HBs.
     - Il est important de réaliser un dépistage du virus B dans l'entourage familial, de vacciner les sujets non protégés et d'assurer le suivi des porteurs chroniques identifiés ;
   - *autres virus* : cytomégalovirus, virus d'Epstein-Barr, virus du groupe herpès (HSV, HHV6), entérovirus et éventuellement une hépatite C par la recherche de l'ARN viral par PCR (hépatite aiguë symptomatique exceptionnelle).
6. Si aucune cause virale n'est identifiée avec certitude, il est indispensable de poursuivre les investigations à la recherche d'une hépatite auto-immune ou d'une maladie de Wilson (chez un enfant de plus de 3 ans).
   - Des antécédents familiaux d'auto-immunité, des signes de maladie chronique du foie (hépatomégalie ferme, splénomégalie, ascite), une

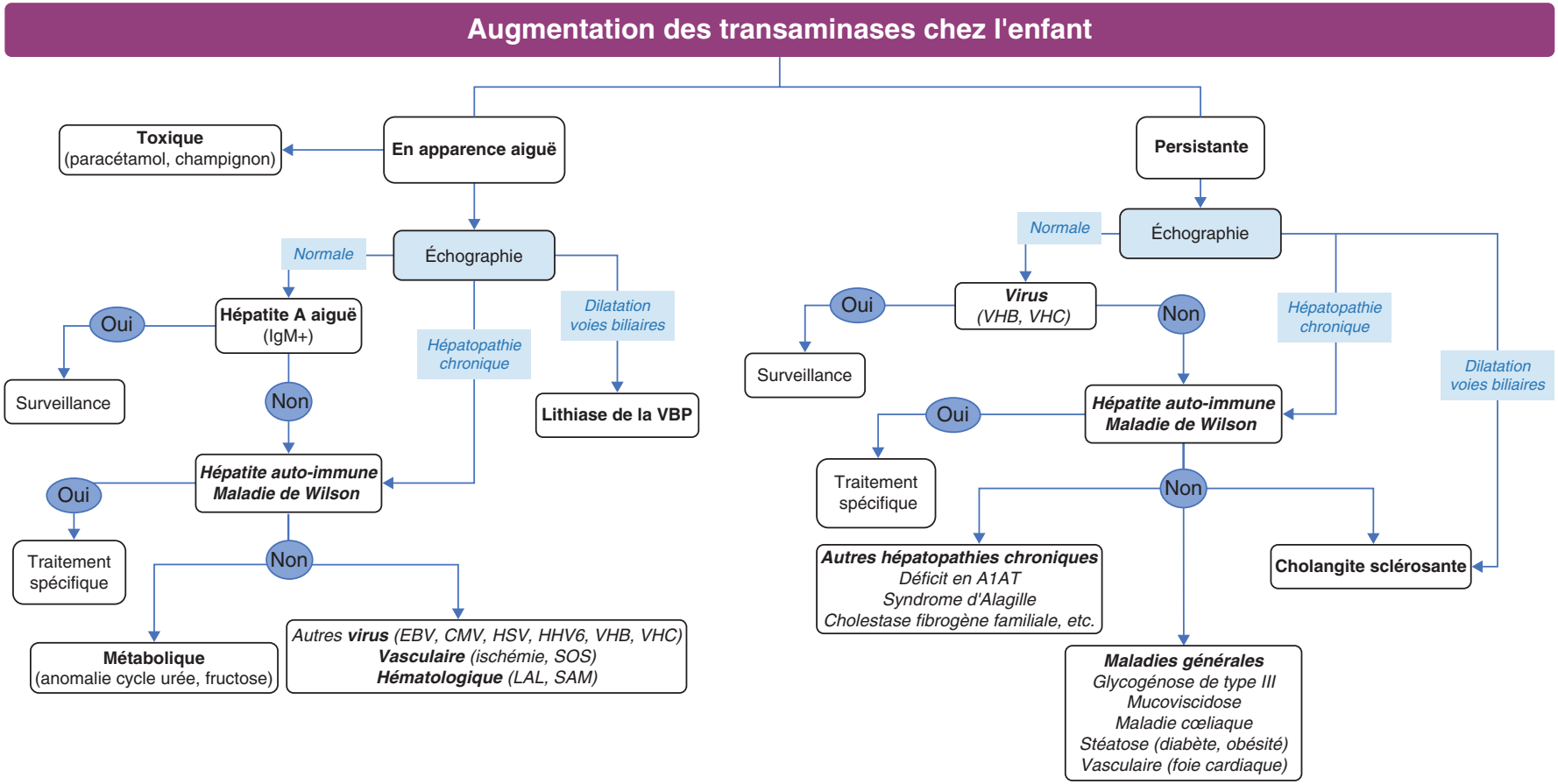


Fig. 15.10 Cholestase néonatale : démarche diagnostique. A1AT : α1-antitrypsine ; CMV : cytomégalovirus ; EBV : *Epstein-Barr Virus* ; HHV6 : *Human Herpes Virus-6* ; HSV : herpès simplex virus ; LAL : leucémie aiguë lymphoïde ; SAM : syndrome d'activation macrophagique ; SOS : syndrome d'obstruction sinusoïdale ; VBP : voie biliaire principale ; VHB : virus de l'hépatite B ; VHC : virus de l'hépatite C.

hypergammaglobulinémie doivent orienter d'emblée vers l'hypothèse d'**hépatite auto-immune**. La recherche des anticorps antitissus dans le sérum : facteur antinucléaire, anticorps antimuscle lisse de spécificité antiactine, anticorps anti-LKM1 (réticulum endoplasmique), et anticorps anticytosol, ainsi qu'un test de Coombs érythrocytaire et le taux de réticulocytes (dans l'hypothèse d'une anémie hémolytique auto-immune) doivent être réalisés rapidement. Il existe d'authentiques hépatites auto-immunes sans marqueurs sérologiques. Une biopsie du foie est recommandée au moment du diagnostic même en cas de positivité des marqueurs sérologiques, afin de confirmer le diagnostic d'hépatite chronique active et d'apprécier l'existence ou non d'une cirrhose. Le traitement immunosuppresseur repose habituellement sur les corticoïdes (prednisone 2 mg/kg/j ; dose maximale de 40–60 mg/j selon l'âge) éventuellement associés à l'azathioprine (1,5 à 2 mg/kg/j).

- La **maladie de Wilson** n'est pas responsable de cytolyse avant l'âge de 6 mois, et elle est rarement symptomatique avant l'âge de 10 ans. Le diagnostic doit être évoqué de principe devant une cytolyse isolée chez un enfant de plus de 2–3 ans. Le traitement (chélateur du cuivre ou acétate de zinc) entraîne la guérison s'il est instauré précocement avant le stade terminal de cirrhose décompensée avec insuffisance hépatocellulaire sévère, et prévient les complications neurologiques liées à la surcharge extra-hépatique en cuivre. Le diagnostic est souvent difficile car le bilan cuprique (dosage de la céruloplasmine plasmatique, de la cuprurie sur les urines de 24 heures) peut être normal dans les formes paucisymptomatiques et l'examen à la lampe à fente à la recherche d'un anneau vert de Kayser-Fleischer est négatif dans les formes paucisymptomatiques et en général avant l'âge de 10 ans. Le dosage du cuivre échangeable plasmatique, plus sensible et spécifique, peut aider à orienter vers ce diagnostic dans de nombreuses situations. Le diagnostic doit être confirmé par la recherche des mutations par des techniques de biologie moléculaire. Les indications d'une biopsie hépatique avec dosage pondéral du cuivre intra-hépatique sont de plus en plus rares.

7. Exceptionnellement, l'augmentation des transaminases ne témoigne pas d'une hépatite aiguë mais peut révéler une maladie métabolique :
   - un *déficit en α1-antitrypsine*. Le diagnostic est évoqué devant l'absence de pic d'α1-globulines à l'électrophorèse des protéines et confirmé par le dosage de l'α1-antitrypsine et l'étude du phénotype Pi ;
   - une *intolérance héréditaire au fructose* (chez le nourrisson). Le diagnostic est évoqué devant des vomissements, un dégoût pour les sucres, une hépatomégalie hyperéchogène à l'échographie (stéatose hépatique). Une insuffisance hépatocellulaire est fréquente dans cette situation avec, comme particularité, l'absence d'ictère. La cytolyse et l'insuffisance hépatocellulaire se corrigent sous régime strict sans fructose. Le diagnostic est confirmé par la recherche des mutations par des techniques de biologie moléculaire ;
   - une *glycogénose hépatique* (notamment de type 3, liée à un déficit en enzyme débranchante) : une hépatomégalie importante de consistance molle ou normale est constante. Une augmentation des CPK est habituelle, liée à l'atteinte musculaire associée ;
   - une *anomalie du cycle de l'urée* (notamment un déficit en ornithine-carbamyltransférase, notamment chez la fille) ou une *anomalie de la bêtaoxydation des acides gras*, suggérée en cas de vomissements, troubles de la conscience et hypoglycémie en l'absence d'insuffisance hépatocellulaire sévère (TP > 40 %) et d'ictère. Le diagnostic est orienté par la mise en évidence d'une hyperammoniémie ;
   - une *maladie d'Addison*. L'hypertransaminémie régresse sous traitement substitutif.
8. Plus rarement également, la découverte d'une cytolyse hépatique (en apparence aiguë) peut être révélatrice d'une maladie biliaire (augmentation de l'activité γ-GT), d'une affection intestinale, d'une maladie hématologique ou vasculaire :
   - *lithiase de la voie biliaire principale* : mise en évidence d'une dilatation de la voie biliaire principale et de la lithiase (inconstamment visible) à l'échographie hépatobiliaire ;
   - *cholangite sclérosante ou cholangiopathie auto-immune* éventuellement associée à une maladie inflammatoire du tube digestif ;
   - *maladie cœliaque*. La cytolyse régresse habituellement sous régime sans gluten. L'association d'une maladie cœliaque et d'une authentique hépatite auto-immune justifiant un traitement immunosuppresseur est également possible ;
   - *causes vasculaires :* ischémie hépatique, syndrome d'obstruction sinusoïdale (maladie veino-occlusive), péliose, foie cardiaque, anomalie de la vascularisation hépatique, etc. ;
   - *causes hématologiques :* une leucémie aiguë doit être évoquée systématiquement s'il existe des anomalies hématologiques périphériques (pan ou bicytopénie) même en l'absence de blastose sanguine, et faire réaliser un myélogramme. Un syndrome d'activation macrophagique peut également être évoqué en fonction du contexte.

Recommandations

- Le dosage des transaminases n'est pas recommandé au cours d'une infection virale en l'absence de signe clinique d'hépatopathie (hépatomégalie, douleur hépatique, ictère, ascite, splénomégalie, etc.) car leur taux est souvent élevé de façon modérée mais sans intérêt diagnostique ou pronostique.
- Le dosage des transaminases doit toujours être associé à une étude de l'hémostase (TP) car un grand nombre de causes de cytolyse est susceptible de se compliquer d'insuffisance hépatique.
- Le dosage de la CPK doit être réalisé en cas d'augmentation isolée des transaminases afin d'exclure une origine musculaire avant de réaliser les examens ciblés à la recherche d'une maladie du foie.
- La négativité de l'enquête toxicologique et de la recherche d'IgM antihépatite A doit faire rapidement rechercher une

▶

autre cause, notamment une hépatite auto-immune ou une maladie de Wilson afin de commencer précocement le traitement spécifique.
- L'enfant doit être transféré dans un centre spécialisé en cas de signes de gravité (troubles de la conscience, insuffisance hépatique) ou en cas de négativité de l'enquête étiologique, pour envisager la réalisation d'une biopsie hépatique.
- Un avis spécialisé doit toujours être pris si une maladie chronique du foie (maladie de Wilson, hépatite auto-immune, etc.) est reconnue ou si l'enquête étiologique reste négative, d'autant plus qu'une biopsie hépatique s'avère souvent nécessaire.

Ictère

Dominique Debray, Muriel Girard

L'ictère est caractérisé par une coloration jaune à bronze, généralisée des téguments, due à une augmentation de la bilirubinémie. La bilirubinémie normale est inférieure à 17 µmol/L. L'ictère est visible cliniquement lorsque la bilirubinémie dépasse 40 µmol/L.

Chez le sujet sain, la bilirubine circule dans le plasma sous deux formes :
- non conjuguée, dont la concentration ne dépasse pas 15 µmol/L ;
- conjuguée à l'acide glucuronique, dont la concentration ne dépasse pas 5 µmol/L.

La bilirubine plasmatique est physiologiquement non conjuguée (BNC) et liée à l'albumine. La BNC est conjuguée dans le foie par une glucuronide-transférase (UGT1A1), la rendant hydrosoluble, ceci lui permettant d'être sécrétée dans la bile grâce à des transporteurs hépatiques spécifiques.

Les causes d'ictère, liées à une augmentation de la BNC ou de la BC, sont nombreuses et varient en fonction de l'âge.

Ictère du nouveau-né

Ictère à bilirubine non conjuguée

Il est le plus fréquent (99 % des cas). Il est caractérisé par l'absence de décoloration des selles et des urines de couleur normale. Il n'y a pas d'hépatomégalie.
- L'ictère simple du nouveau-né (NN) à terme concerne 2/3 des NN. Il est en général modéré (hyperbiliubinémie libre < 250 µmol/L, apparaît vers le 2e jour de vie et régresse avant 10 jours de vie. Il est lié à une immaturité physiologique de l'UGT1A1 hépatique.
- Cependant, un ictère à BNC peut dans certaines circonstances apparaître plus précocement, être intense et se prolonger au-delà de J10. Les causes en sont nombreuses :
  - prématurité. L'ictère régresse en général avant J21 ;
  - hémolyse : notamment incompatibilité érythrocytaire (Rh, AO), hémoglobinopathies, déficits enzymatiques érythrocytaires (G6PD, PK) ;
  - infections ;
  - résorption d'hématomes ;
  - diminution de l'activité de l'UGT1A1 : lait de mère, hypothyroïdie congénitale, cause toxique, médicamenteuse ou infectieuse, syndrome de Gilbert (mais se manifeste le plus souvent à l'adolescence ou à l'âge adulte), maladie de Crigler-Najjar de type 1 et 2, très rare (incidence 1/1 000 000 naissances vivantes).

Le risque de l'hyperbilirubinémie libre, surtout lorsqu'elle est associée à des cofacteurs de morbidité, est sa toxicité neurologique dont la forme la plus sévère est l'ictère nucléaire. Ce risque neurologique justifie les efforts de dépistage et de prévention, fondés sur la mesure transcutanée systématique de la BNC dès J1 (avec dosage sanguin si la BNC transcutanée est élevée), la prise en compte des facteurs de risque et le traitement précoce par photothérapie. Des recommandations ont été émises quant à l'indication de la photothérapie tenant compte du terme, des facteurs de risques associés et de la valeur de la BNC.

Ictère à bilirubine conjuguée

Il est plus rare mais révèle le plus souvent une maladie cholestatique chronique nécessitant une prise en charge spécialisée. L'ictère cholestatique s'accompagne d'urines foncées. Les selles peuvent être de coloration normale, partiellement ou totalement décolorées. Une hépatomégalie est le plus souvent notée, dont la consistance varie en fonction de la cause de la cholestase.

La confirmation de la cholestase repose sur des examens biologiques simples : hyperbilirubinémie conjuguée, augmentation des phosphatases alcalines, augmentation des transaminases en général modérée (< 10N). L'activité sérique de la γ-GT peut être augmentée ou normale, orientant vers la cause de la cholestase. L'étude de l'hémostase révèle rarement des signes d'insuffisance hépatocellulaire, mais peut révéler des signes d'hypovitaminose K (baisse des cofacteurs de la coagulation FII et FVII + X) par malabsorption de la vitamine K. Le diagnostic étiologique est orienté par l'anamnèse, l'examen clinique (couleur des selles, consistance du foie, splénomégalie, faciès particulier, atteintes extra-hépatiques, etc.), des examens biologiques simples et l'échographie hépatobiliaire (fig. 15.11). Les principales causes de cholestase néonatale figurent dans le tableau 15.2. L'atrésie des voies biliaires (AVB) est la cause la plus fréquente de cholestase à selles décolorées, dont le pronostic est en partie lié à la précocité de l'intervention chirurgicale correctrice (intervention de Kasai).

Recommandations

- Réaliser un dosage plasmatique de la bilirubine totale et de la BC chez tout NN présentant un ictère se prolongeant au-delà de 15 jours (même en cas d'allaitement maternel).
- Informer les parents et les personnels de santé à la sortie de maternité de la nécessité de consulter en cas de persistance d'un ictère au-delà de 15 jours de vie ou en cas de décoloration des selles : ce point important est désormais noté dans le carnet de santé.
- En cas d'ictère cholestatique, prévenir le risque d'hypovitaminose K par l'administration de vitamine K1 par voie parentérale (10 mg en intraveineux ou intramusculaire, à répéter tous les 15 jours tant que persiste la cholestase), et prendre un avis spécialisé.
- Adresser tout NN/nourrisson atteint de cholestase avec selles décolorées dans un centre médicochirurgical spécialisé, dans l'hypothèse d'une AVB.

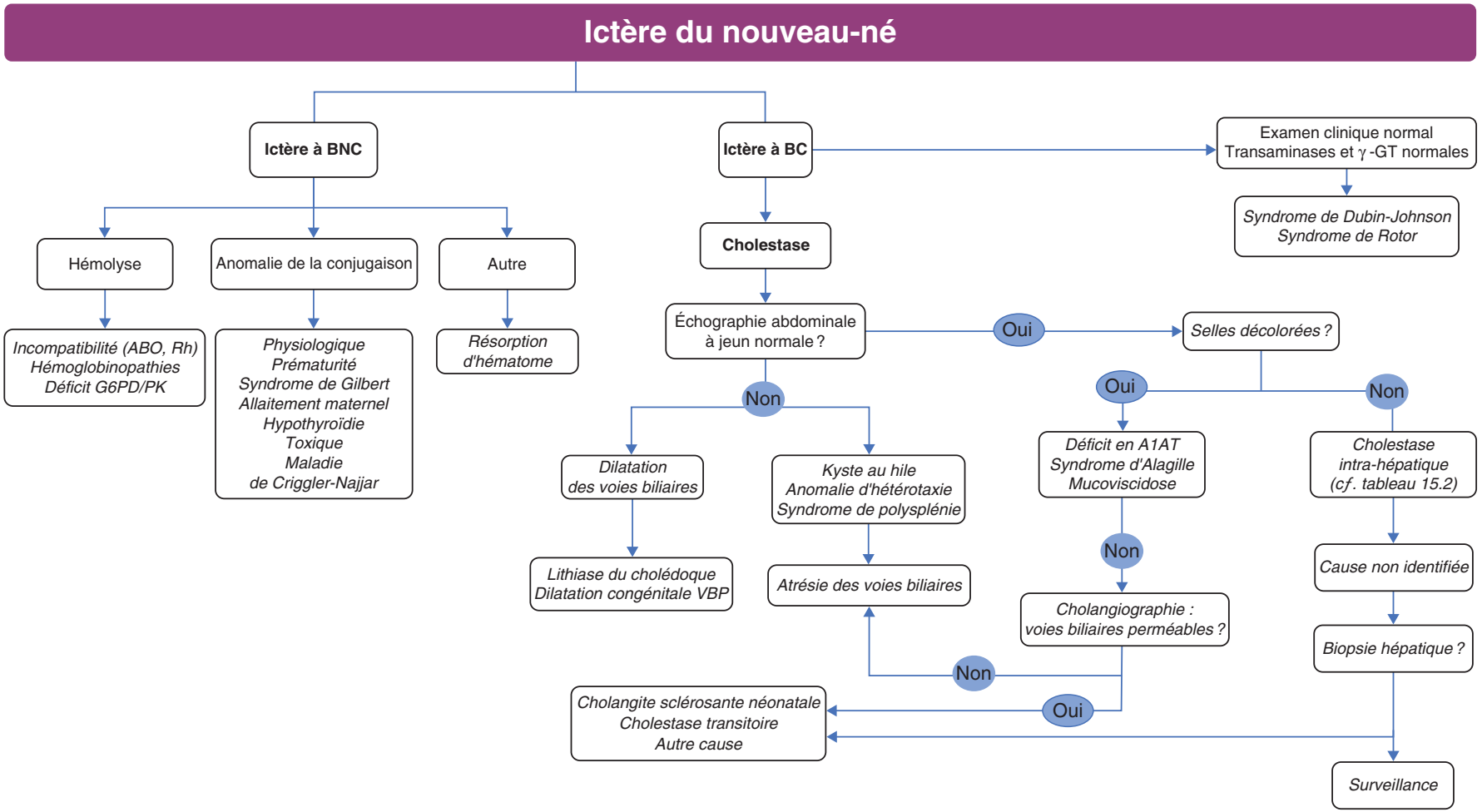


Fig. 15.11 Ictère du nouveau-né : démarche diagnostique. A1AT : α1-antitrypsine ; BC : bilirubine conjuguée ; BNC : bilirubine non conjuguée ; G6PD : glucose-6-phosphate-déshydrogénase ; α-GT : gamma-glutamlyltransférase ; PK : pyruvate-kinase ; VBP : voie biliaire principale.

Tableau 15.2 **Principales causes de cholestase de début néonatal, éléments d'orientation et examens initiaux.**

Causes	Éléments d'orientation	Examens initiaux[1]
Extra-hépatiques		
Lithiase de la VBP Dilatation congénitale de la VBP Perforation des voies biliaires	Intervalle libre par rapport à la naissance	Échographie hépatique (dilatation des voies biliaires) ± cholangiographie
Intra-hépatiques		
Syndrome d'Alagille	RCIU, faciès particulier, cri aigu, cardiopathie (notamment sténose de l'artère pulmonaire ou de ses branches), hypercholestérolémie	Lampe à fente (embryotoxon postérieur), rachis dorso-lombaire (vertèbres en aile de papillon), échographie cardiaque
Déficit en α1-antitrypsine	Absence de pic d'α1-globulines sur l'électrophorèse des protéines	Dosage sérique de l'α1-antitrypsine et génotype ZZ
Mucoviscidose	Dépistage néonatal (TIR)	Chlore sudoral, mutations du gène
Cholestases intrahépatiques familiales (PFIC)	γ-GT normale (PFIC1-2 ou autres) ou élevée (PFIC-3), acides biliaires sériques élevés	Mutations des gènes
Défaut de synthèse des acides biliaires primaires	γ-GT normale, acides biliaires sériques bas	Chromatographie des acides biliaires urinaires
Cytopathie mitochondriale	RCIU, atteinte neurologique, hypoglycémie, insuffisance hépatocellulaire, cirrhose micronodulaire	Points redox, spectro-IRM cérébrale, étude moléculaire des gènes nucléaires
Déficit en cortisol ou insuffisance antéhypophysaire	Hypoglycémie, micropénis, hyperpigmentation (paumes)	Cortisol, ACTH plasmatique, bilan hormonal complet
Maladie peroxysomale	Faciès particulier, atteinte neurologique	Chromatographie des acides gras à très longue chaîne
Maladies de surcharge	Splénomégalie importante	– Niemann-Pick type C : lymphocytes vacuolés, myélogramme ; – Gaucher : dosage de la β-glucosidase leucocytaire ;
Fœtopathies (TORCH)	RCIU, splénomégalie	Sérologies, virurie CMV[2], radiographie de squelette, FO, LAF
Causes diverses[3]		
Cholestase néonatale bénigne	Prématurité, souffrance fœtale aiguë	Diagnostic d'élimination
Extra et intrahépatiques		
Atrésie des voies biliaires	Syndrome de polysplénie ou hétérotaxie (< 10 % des cas), absence de visibilité de la vésicule biliaire, kyste au hile du foie	Cholangiographie
Cholangite sclérosante néonatale	Ichtyose cutanée	Cholangiographie

ACTH : *Adrenocorticotrophic Hormone* ; CMV : cytomégalovirus ; FO : fond d'œil ; γ-GT : gammaglutamyl-transférase ; LAF : lampe à fente ; PFIC : *Progressive Familial Intrahepatic Cholestasis* ; RCIU : retard de croissance intra-utérin ; TIR : trypsine immunoréactive ; TORCH : *Toxoplasmose, Other* (syphilis, varicelle-zona, parvovirus B19), *Rubella, Cytomegalovirus, Herpes*.

1. Une biopsie hépatique peut s'avérer secondairement nécessaire pour conforter ou confirmer le diagnostic.
2. La positivité de la virurie CMV au-delà de la 1re semaine de vie n'a aucune valeur diagnostique.
3. Infection urinaire à *E. coli* (la persistance de l'ictère sous antibiotiques doit conduire à réviser le diagnostic), nutrition parentérale exclusive, déficit en citrine, syndrome ARC (*Arthrogryposis, Renal tubular dysfunction, Cholestasis*), déficit de synthèse du cholestérol, post-hémolyse, post-ischémie, angiome du foie.

Ictère de l'enfant

Ictère à bilirubine non conjuguée

Il peut être lié soit à une destruction exagérée des globules rouges (hémolyse), soit à une anomalie de la conjugaison de la bilirubine. L'examen clinique ne retrouve pas d'hépatomégalie mais parfois une splénomégalie en cas d'hémolyse.

Hémolyse

Le bilan initial inclut : numération formule sanguine, réticulocytes, haptoglobine, pour confirmer l'hémolyse, et la réalisation d'un test de Coombs érythrocytaire, d'une électrophorèse de l'hémoglobine, d'un dosage de G6PD et de pyruvate-kinase. Dans un deuxième temps, une ektacytométrie peut être demandée pour tester la résistance membranaire des globules rouges.

Les causes principales d'hémolyse sont les maladies entraînant une fragilité de la membrane des globules rouges (drépanocytose, maladie de Minkowski-Chauffard), les anomalies de l'hémoglobine (thalassémies), les déficits enzymatiques érythrocytaires (G6PD ou pyruvate-kinase), les causes auto-immunes. La maladie de Wilson, dans sa forme sévère avec insuffisance hépatique, peut se compliquer d'une anémie hémolytique.

Anomalies de la glucuroconjugaison

La principale cause et la plus fréquente est le syndrome de Gilbert, affection totalement bénigne et très fréquente (3 à 10 % de la population) liée à une diminution de l'activité d'UGT1A1. Elle se manifeste le plus souvent à l'adolescence ou à l'âge adulte par un subictère favorisé par le jeûne, la prise d'alcool, de médicaments ou une infection virale. Les transaminases et l'activité γ-GT sont normales. L'hyperbilirubinémie libre est modérée et ne présente pas de toxicité neurologique. Le diagnostic peut être confirmé par étude moléculaire du gène. Plus rarement, une hypothyroïdie, une cause toxique, médicamenteuse ou virale peuvent être à l'origine d'une inhibition de l'enzyme UGT1A1.

Ictère à bilirubine conjuguée

L'ictère à BC est le plus souvent un signe de cholestase (diminution de la sécrétion biliaire). Le diagnostic étiologique est orienté par l'anamnèse, l'examen clinique (prurit, cirrhose, hypertension portale, signes d'atteinte extra-hépatique), les examens biologiques (transaminases, γ-GT, hémostase, acides biliaires sériques), radiologiques (échographie, cholangio-IRM) (fig. 15.12). La réalisation d'une biopsie hépatique en l'absence de confirmation du diagnostic par des examens non invasifs peut être nécessaire.

Début aigu en apparence avec cytolyse importante (> 10N)

- Les hépatites sont les causes les plus fréquentes d'ictère cholestatique chez l'enfant. La cholestase est liée à une inhibition du transport des acides biliaires par les cytokines pro-inflammatoires. Les principales causes d'hépatite chez l'enfant sont :
  - virales : le virus de l'hépatite A, rarement le virus de l'hépatite E. Les autres causes virales (VHB, VHC, CMV, EBV) ou toxiques/médicamenteuses sont rarement responsables d'ictère cholestatique en l'absence d'insuffisance hépatocellulaire ;
  - auto-immunes : hépatite auto-immune de type 1 (anticorps antinucléaires et antimuscle lisses de spécificité antiactine), de type 2 (anticorps anti-LKM1 ou anticytosol LC1) ou hépatite auto-immune sans marqueur sérologique (pouvant se compliquer d'une hypoplasie/aplasie médullaire) ;
  - toxiques/médicamenteuses.
- Certaines maladies hématologiques peuvent également se révéler sur un mode aigu cytolytique : leucémie, syndrome d'activation macrophagique (SAM), ou dans un contexte particulier après greffe de moelle osseuse : syndrome d'obstruction sinusoïdale (maladie veino-occlusive) ou maladie du greffon contre l'hôte (GVH).

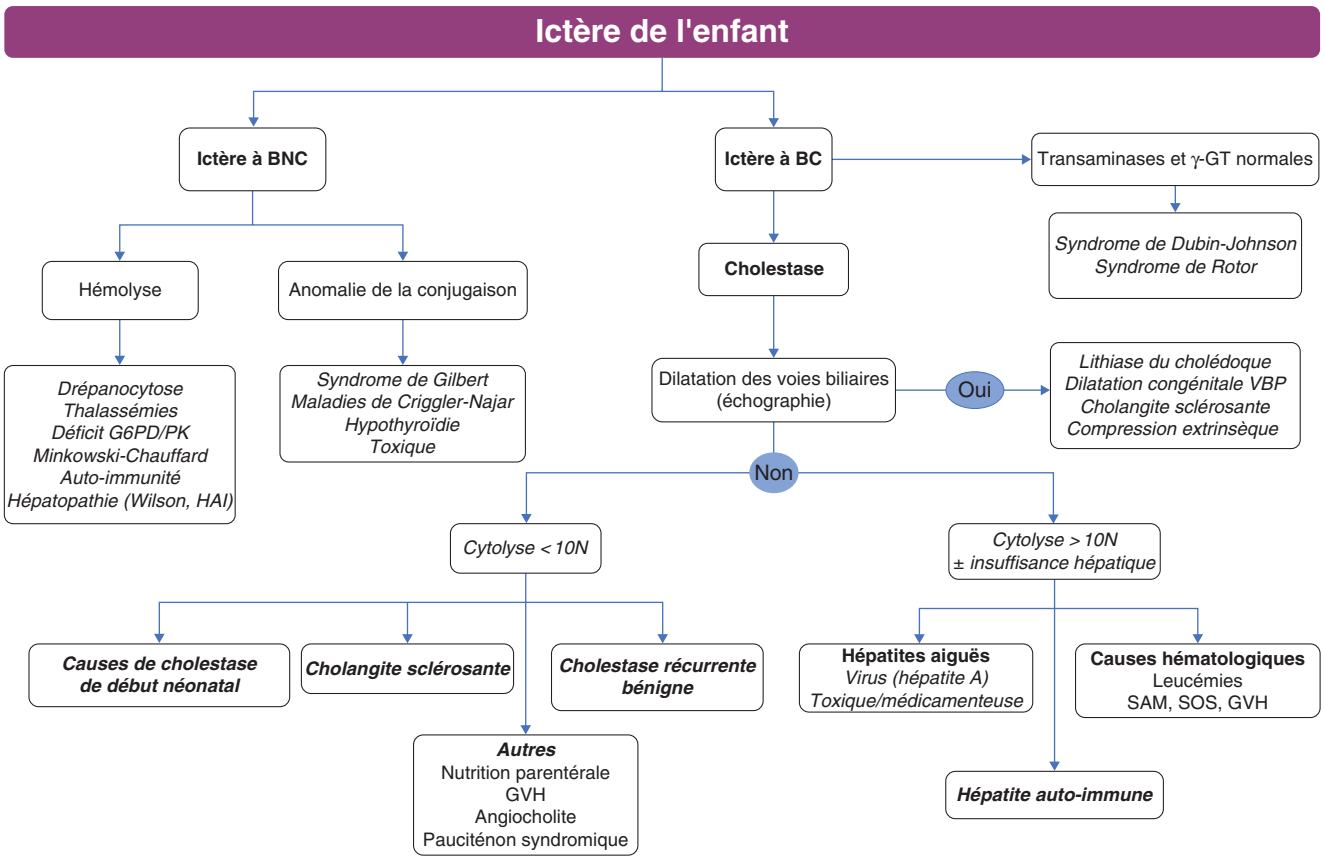


Fig. 15.12 Ictère du grand enfant : démarche diagnostique. BC : bilirubine conjuguée ; BNC : bilirubine non conjuguée ; G6PD : glucose-6-phosphate-déshydrogénase ; GVH : réaction du greffon contre l'hôte ; HAI : hépatite auto-immune ; PK : pyruvate-kinase ; SAM : syndrome d'activation macrophagique ; SOS : syndrome d'obstruction sinusoïdale ; VBP : voie biliaire principale.

Maladie cholestatique chronique

- L'existence d'une hépatomégalie ferme ou dure, de signes d'hypertension portale (splénomégalie, circulation veineuse collatérale abdominale, ascite) oriente vers une cause d'hépatopathie chronique et de cirrhose. La cause peut être une cholestase néonatale passée inaperçue (*cf.* tableau 15.1). Une cholangite sclérosante (CS) est à rechercher par une cholangiographie-IRM même en l'absence de dilatation des voies biliaires à l'échographie. La CS est souvent d'origine auto-immune chez l'enfant, associée à une hépatite auto-immune de type 1 (et parfois à une maladie inflammatoire du tube digestif).
- D'autres causes sont évoquées en fonction du contexte : nutrition parentérale exclusive, GVH, paucité ductulaire d'origine toxique ou médicamenteuse, angiocholite bactérienne (en cas d'anomalies des voies biliaires), ou cholestase récurrente bénigne, très rare, qui se manifeste par des épisodes récurrents d'ictère avec prurit et activité γ-GT normale. Les gènes impliqués sont les mêmes que ceux des cholestases fibrogènes familiales de type 1 et 2.

Autres causes

L'ictère à BC est exceptionnellement lié à une anomalie du transport canaliculaire spécifique de la bilirubine, sans altération du flux biliaire, donc sans cholestase (syndrome de Dubin-Johnson et syndrome de Rotor). L'examen clinique, les transaminases et l'activité γ-GT sont normaux, l'hyperbilirubinémie est mixte. Le pronostic est bon sans évolution vers la fibrose ou l'insuffisance hépatique.

Recommandations

- Toute hépatite aiguë non liée au virus A doit faire rechercher une hépatite auto-immune dont le traitement est urgent (parfois compliquée d'emblée par une insuffisance hépatique aiguë).
- Certaines situations nécessitent un transfert de l'enfant en urgence dans un centre spécialisé :
  - insuffisance hépatique (diminution du taux de prothrombine < 50%) ;
  - suspicion d'angiocholite (fièvre – douleur – ictère) ;
  - signes de cirrhose et insuffisance hépatique ;
  - intoxication médicamenteuse.

Recommandations

American Academy of Pediatrics Subcommittee on Hyperbilirubinemia. Management of hyperbilirubinemia in the newborn infant 35 or more weeks of gestation. Pediatrics. 2004 ; 114 : 297–316.

Fawaz R, Baumann U, Ekong U, Fischler B, Hadzic N, Mack CL, et al. Guideline for the evaluation of cholestatic jaundice in infants : Joint recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2017 ; 64 : 154–68.

Francavilla R, Cristofori F, Indrio F. Indications and recommendations by Societies and Institutions for the use of probiotics and prebiotics in paediatric functional intestinal disorders. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2016 ; 63 : S36–7.

Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabo IR, Mearin ML, Phillips A, Shamir R, et al. European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition guidelines for the diagnosis of coeliac disease. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2012 ; 54 : 136–60.

Michaud L, Bellaiche M, Olives JP, et al. Ingestion de corps étrangers chez l'enfant. Recommandations du Groupe francophone d'hépatologie, gastroentérologie et nutrition pédiatriques. Arch Pediatr. 2009 ; 16 : 54–61.

Mieli-Vergani G, Vergani D, Baumann U, Czubkowski P, Debray D, Dezsofi A, et al. Diagnosis and management of pediatric autoimmune liver disease : ESPGHAN Hepatology Committee position statement. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2018 ; 66 : 345–60.

Mouterde O, Chouraqui JP. Ruemmele Frank et le GFHGNP. Cessons de prescrire des inhibiteurs de pompe à proton pour suspicion de reflux gastro-œsophagien, en dehors des indications justifiées ! Arch Pédiatr. 2014 ; 21 : 686–9.

Moyer V, Freese DK, Whitington PF, Olson AD, Brewer F, Colletti RB, et al. Guideline for the evaluation of cholestatic jaundice in infants : recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2004 ; 39 : 115–28.

Romano C, Oliva S, Martellossi S, et al. Pediatric gastrointestinal bleeding : Perspectives from the Italian Society of Pediatric Gastroenterology. World J Gastroenterol. 2017 ; 23 : 1328–37.

Rosen R, Vandenplas Y, Singendonk M, et al. Pediatric gastroesophageal reflux clinical practice guidelines : Joint Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2018 ; 66 : 516–54.

Socha P, Janczyk W, Dhawan A, Baumann U, D'Antiga L, Tanner S, et al. Wilson's disease in children : a position paper by the Hepatology Committee of the European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 66 : 2018 ; 334–44.

Tabbers MM, DiLorenzo C, Berger MY, et al. Evaluation and treatment of functional constipation in infants and children : evidence-based recommendations from ESPGHAN and NASPGHAN. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 58 : 2014 ; 258–74.

Thomson M, Tringali A, Dumonceau JM, et al. Paediatric gastrointestinal endoscopy : European Society for Paediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition and European Society of Gastrointestinal Endoscopy Guidelines. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2017 ; 64 : 133–53.

Zeevenhooven J, Ilan JN, Koppen JN, Benninga MA. The New Rome IV Criteria for functional gastrointestinal disorders in infants and toddlers. Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr. 2017 ; 20 : 1–13.

Hématologie

Coordonné par Gérard Michel

PLAN DU CHAPITRE

Anémie 409
Neutropénie 416
Hémostase : indications du bilan et principales anomalies, principales pathologies 418
Purpura 423
Purpura thrombopénique immunologique . . . 424
Drépanocytose 427

Anémie

Gérard Michel, Paul Saultier

L'anémie, baisse du taux de l'hémoglobine du sang, est un symptôme fréquent en pédiatrie. Il peut être sous-tendu par un très grand nombre de maladies. C'est la caractérisation fine de l'anémie et l'analyse pertinente du contexte dans lequel elle survient qui vont permettre au clinicien de s'orienter. L'objet de ce texte est de décrire les différentes démarches ordonnées qui conduisent du symptôme anémie au diagnostic étiologique, but intermédiaire généralement indispensable pour porter un pronostic et guider la prise en charge thérapeutique.

Définition et caractérisation des anémies

Définition

Chez l'enfant âgé de plus de 12 ans, la définition « adulte » est parfaitement applicable : diminution de la concentration en hémoglobine du sang au-dessous de 130 g/L (13 g/dL) chez le garçon et de 120 g/L (12 g/dL) chez la fille. Ces seuils correspondent à –2DS par rapport à la moyenne.

Chez le nourrisson et le jeune enfant, le taux d'hémoglobine normal et donc le seuil de l'anémie dépendent de l'âge. L'érythropoïèse, active et stimulée *in utero*, est brutalement freinée à la naissance. Ainsi, le taux d'hémoglobine, élevé à la naissance, diminue pour atteindre ses taux les plus bas vers l'âge de 2 mois, puis augmente progressivement jusqu'à l'âge adulte. Il faudrait théoriquement se reporter aux tables de valeurs normales en fonction de l'âge et du sexe. En pratique, le problème n'est réel qu'en dessous de 6 ans et on considère qu'il y a anémie lorsque le taux d'hémoglobine est (tableau 16.1) :

- < 150 g/L le 1er jour de la vie ;
- < 90 g/L entre 2 et 6 mois ;
- < 110 g/L entre 6 mois et 6 ans.

Tableau 16.1 **Valeurs normales et définitions de l'anémie en fonction de l'âge (tableau simplifié).**

	J1	2–6 mois	6 mois–6 ans	Adulte	
				Femme	Homme
Hb moyenne (g/L)	185	115	120	130	150
Anémie (<–2DS Hb) (g/L)	150	90	110	120	130

DS : déviation standard ; Hb : hémoglobine.

Caractérisation et classification selon les constantes érythrocytaires

En fonction des constantes érythrocytaires, on classe les anémies en :

- anémie microcytaire, normocytaire ou macrocytaire selon que le volume globulaire moyen (VGM) est bas, normal ou élevé. Exprimée en μm^3 ou femtolitres (fL), la valeur normale varie entre 80 et 100 chez le grand enfant. La limite de 80 ne peut être utilisée chez le petit enfant car l'érythropoïèse, qui se fait sur un mode macrocytaire pendant toute la vie fœtale, devient microcytaire à partir de 2 mois. En pratique, on considère que la limite inférieure du VGM à partir de 1 an est égale à 70 + l'âge en années. Ce seuil définit la microcytose ;
- anémie hypochrome ou normochrome selon que la teneur corpusculaire moyenne en hémoglobine (TCMH) est basse ou normale. Exprimée en picogrammes (pg) par hématie, elle correspond à la quantité moyenne d'hémoglobine contenue dans une hématie. Sa valeur normale varie entre 27 et 32 chez le grand enfant. Elle varie dans le même sens que le VGM chez le nourrisson et jeune enfant ;
- anémie régénérative ou arégénérative (peu régénérative) selon que le nombre de réticulocytes est augmenté ou non. Le réticulocyte est un globule rouge jeune, qui vient d'entrer dans la circulation sanguine. Il est identifiable pendant 24 heures environ, tant que persistent dans son

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

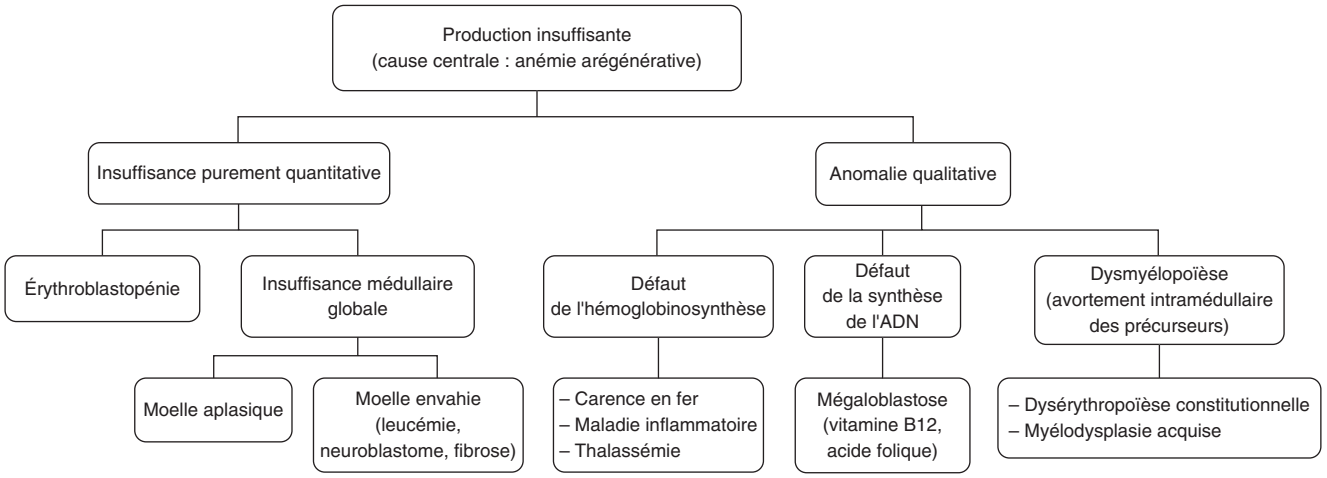


Fig. 16.1 Anémies d'origine centrale.

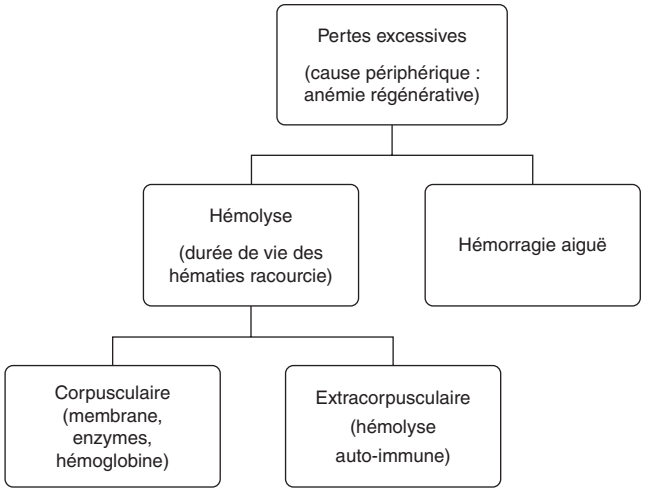


Fig. 16.2 Anémie par perte excessive.

cytoplasme des organites, notamment des ribosomes visibles après coloration au bleu crésyl. Le nombre de réticulocytes, qui varie entre 50 et 100 × 10^{12}/L (50 000 à 100 000/mm^3), est un reflet très fiable de l'érythropoïèse.

Cette classification selon les constantes érythrocytaires est à la base de tout le raisonnement qui conduit du symptôme anémie au diagnostic précis de sa cause.

Classification selon le mécanisme (fig. 16.1 et 16.2)

L'anémie peut être due soit à une insuffisance de production des hématies par la moelle osseuse, soit à des pertes excessives, elles-mêmes en rapport avec une durée de vie raccourcie des hématies (hémolyse) ou avec des pertes hémorragiques.

Les insuffisances de production (anémies de cause centrale, arégénératives) peuvent être purement quantitatives : elles correspondent alors à l'absence ou à la diminution du nombre des érythroblastes dans la moelle. Ailleurs, elles sont sous-tendues par une anomalie qualitative de l'érythropoïèse.

L'insuffisance quantitative de production des hématies peut être au centre du mécanisme de l'anémie comme c'est le cas dans les érythroblastopénies et les aplasies médullaires globales, ou être en rapport avec l'étouffement de l'érythropoïèse normale, par exemple du fait d'une infiltration leucémique de la moelle osseuse. Dans ces cas, l'anémie est très généralement normochrome, normocytaire ou légèrement macrocytaire et toujours arégénérative. Ailleurs, l'insuffisance de production est due à un défaut de synthèse de l'hémoglobine, par exemple du fait d'une carence en fer : l'anémie est alors microcytaire et hypochrome. Lorsque l'insuffisance de production est en rapport avec un défaut de la vitamine B12 ou de l'acide folique, il en découle un asynchronisme de la maturation nucléocytoplasmique avec mégaloblastose médullaire et macrocytose des hématies. Sous le terme dysérythropoïèse, on entend une insuffisance qualitative de l'érythropoïèse caractérisée par un avortement intramédullaire des érythroblastes. Ce mécanisme est retrouvé notamment dans les anémies mégaloblastiques et les myélodysplasies mais également dans les β-thalassémies homozygotes.

La diminution de durée de vie des hématies (normalement égale à 120 jours) définit les anémies hémolytiques. L'hémolyse peut être chronique, extravasculaire. Elle se produit alors dans les cellules du système réticulo-histiocytaire qui phagocytent prématurément des hématies fragilisées par une anomalie intrinsèque (hémolyse par anomalie « corpusculaire », p. ex. sphérocytose héréditaire par anomalie congénitale de la membrane) ou une agression exogène (hémolyse par anomalie « extracorpusculaire », p. ex. anémie hémolytique auto-immune). Dans d'autres cas, l'hémolyse est si intense et aiguë que le système réticulo-histiocytaire est dépassé. La mort brutale d'une grande quantité d'hématies conduit alors à la libération de l'hémoglobine dans les vaisseaux sanguins : c'est l'hémolyse intravasculaire aiguë. Le prototype de ce type d'anémie est le déficit de l'enzyme G6PD, anomalie congénitale au cours de laquelle des poussées d'hémolyse intravasculaire sont déclenchées par des agents oxydants, notamment après ingestion alimentaire de fèves crues. Dans tous les cas, les anémies hémolytiques sont normocytaires, normochromes et régénératives. Les réticulocytes étant plus volumineux que les hématies plus âgées, on conçoit cependant que ce type d'anémie puisse être légèrement macrocytaire.

Symptômes et principales complications

Signes directement liés à l'anémie

Les deux principaux signes cliniques de l'anémie sont l'asthénie et la pâleur de la peau et des conjonctives. En dessous d'un certain seuil, apparaissent la dyspnée d'effort, la tachycardie, les vertiges et éblouissements à l'effort ou aux changements de position. À un stade très avancé, la dyspnée est permanente, s'accompagne d'une tachycardie marquée, puis d'un galop cardiaque, de signes d'insuffisance cardiaque, de trouble de la conscience à type d'endormissement. Il y a alors menace vitale évidente.

Signes liés à l'hémolyse

Hémolyse extravasculaire

Dans le contexte des anémies avec hémolyse extravasculaire, la diminution de la durée de vie des hématies aboutit à leur dégradation excessive dans les cellules du système réticulo-histiocytaire. La rate est très souvent un siège particulièrement actif de l'hémolyse, d'où la fréquence de la splénomégalie au cours des hémolyses. La dégradation de l'hème produit la bilirubine qui sera glucuronoconjuguée dans l'hépatocyte et excrétée dans la bile. Lorsque la production de bilirubine libre (ou indirecte, ou non conjuguée) est accrue, son taux augmente dans le sang. Ainsi s'explique l'ictère observé au cours des anémies hémolytiques. Si le phénomène persiste de manière chronique, il y a risque de précipitation dans la vésicule biliaire. La lithiase est particulière car les calculs sont formés de bilirubine, mais toutes les complications habituelles de la lithiase biliaire peuvent s'observer.

Hémolyse intravasculaire aiguë

Cliniquement, le début est brutal, en quelques heures avec malaise, fièvre souvent accompagnée de frissons, douleurs lombaires, pâleur et urines rouges, voire noires (urines classiquement « porto » ou « Coca-cola »). Cette coloration particulière des urines est liée à une hémoglobinurie, elle-même conséquence d'une hémolyse intense intravasculaire avec hémoglobinémie qui sature les possibilités du système réticulo-histiocytaire et du système de l'haptoglobine. Si elle est prolongée et si la diurèse n'est pas maintenue importante par une hydratation correcte, la précipitation de l'hémoglobine dans les tubules rénaux conduit le patient à l'anurie. L'ictère et la splénomégalie sont inconstants au début. Biologiquement, l'anémie est souvent profonde avec réticulocytose élevée et haptoglobine effondrée (ce dernier examen est un bon marqueur du caractère intravasculaire de l'hémolyse).

Autres symptômes

La carence alimentaire en fer s'accompagne souvent d'une pulsion alimentaire très étrange qui pousse les enfants à absorber diverses substances non nutritives (pica), notamment la terre (géophagie). Ce symptôme disparaît quelques jours après l'institution du traitement martial. Beaucoup plus gravement, on sait maintenant que la carence en fer a des conséquences sur le développement intellectuel des enfants et que cet effet peut être durable. Son importance dépend de la profondeur de l'anémie mais il existe même en cas de carence en fer débutante sans anémie véritable, notamment chez la jeune fille. Le fer est en effet un constituant important de plusieurs coenzymes impliqués dans le métabolisme cérébral. Ceci doit conduire à traiter par le fer toute carence même lorsque ses conséquences sur l'érythropoïèse ne sont pas encore décelables.

Toutes les hémolyses chroniques et la plupart des dysérythropoïèses s'accompagnent d'une expansion de l'érythropoïèse médullaire, liée à une hypersécrétion chronique d'érythropoïétine réactionnelle à l'anémie. Cette érythropoïèse très stimulée a des conséquences osseuses. L'anomalie la plus classique est l'aspect en poils de brosse des os de la voûte du crâne : l'épaisseur des os plats de la voûte est augmentée et les travées osseuses se disposent dans un sens perpendiculaire au plan de l'os. Dans certains cas particulièrement graves comme les β-thalassémies homozygotes, l'expansion érythroblastique est si importante qu'elle fragilise les os avec risque de fracture, retentissement sur la croissance de l'enfant et apparition de déformations osseuses. Au niveau de la face, ces déformations créent le classique faciès des thalassémiques mal transfusés.

Anémies microcytaires et hypochromes

Au cours de ce type d'anémie, le *primum movens* est une insuffisance de synthèse de l'hémoglobine dans les érythroblastes. Il en résulte une diminution de la quantité d'hémoglobine contenue dans chaque hématie (hypochromie). Ce phénomène s'accompagne de manière constante d'une diminution de la taille des hématies ou microcytose, la membrane du globule rouge s'adaptant en quelque sorte à un contenu plus faible que la normale.

Le défaut de l'hémoglobinosynthèse peut être lié à une anomalie du fer. Si le fer est en quantité insuffisante dans l'organisme, on dit qu'il y a carence martiale. Il peut aussi être en quantité globalement suffisante mais détourné de l'érythropoïèse vers les réserves martiales, comme c'est le cas au cours des anémies inflammatoires.

Dans d'autres cas, l'insuffisance de synthèse d'hémoglobine est en rapport avec un défaut des gènes qui codent la synthèse des chaînes de la globine. Par définition, il s'agit d'une thalassémie β ou α, selon que le déficit quantitatif de production porte sur les chaînes β ou α de la globine :

- la thalassémie β peut être hétérozygote ou homozygote selon qu'un seul ou les deux gènes de la chaîne β sont touchés ;
- pour les thalassémies α, la situation est plus complexe car du fait d'une duplication du gène α sur chacun des deux chromosomes 6, notre génome comporte 4 gènes codant pour les chaînes α (fig. 16.3).

Carence martiale, syndrome inflammatoire et thalassémie sont les principales étiologies des anémies hypochromes et microcytaires. Parmi les causes plus rares, citons :

- le saturnisme (ou intoxication par le plomb) car le plomb interfère avec la synthèse de l'hémoglobine ;
- les anémies dites sidéroblastiques, constitutionnelles ou acquises, dont le substratum physiopathologique est un défaut d'incorporation du fer dans l'hémoglobine, que l'on met en évidence par la coloration de Perls sur les érythroblastes de la moelle osseuse.

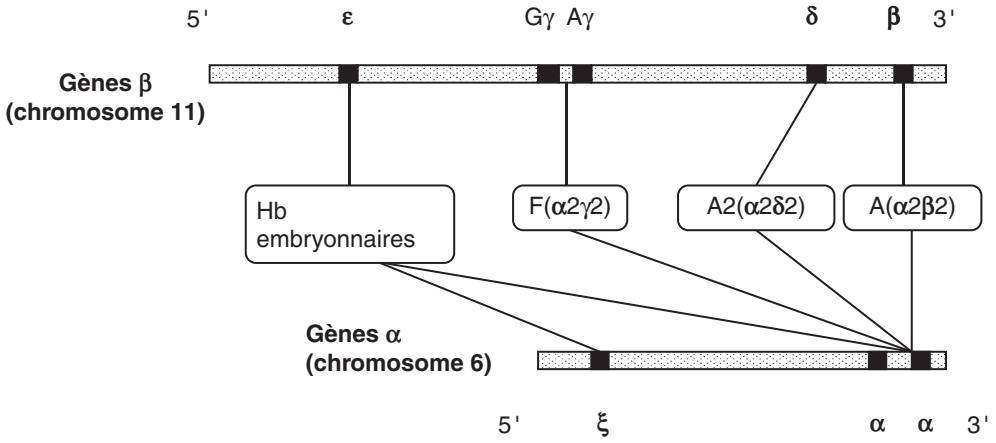


Fig. 16.3 **Les gènes de l'hémoglobine et leurs produits.**

Carence martiale

La carence d'apport reste fréquente chez le nourrisson et le petit enfant malgré la supplémentation en fer des laits maternisés disponibles en France. La fragilité de l'espèce humaine à la carence en fer peut étonner en première analyse car le fer est un des métaux les plus abondants de l'écorce terrestre. C'est qu'en fait il n'est réellement absorbable par le tube digestif humain que sous forme héminique : ainsi s'explique le fait que les régimes pauvres en viandes soient grands pourvoyeurs de carence en fer. Cette carence d'apport est beaucoup plus fréquente chez l'enfant que les défauts d'absorption, qui peuvent cependant exister dans certaines maladies intestinales comme la maladie cœliaque et la maladie de Crohn.

À la naissance, le stock de fer constitué pendant la vie fœtale est suffisant pour assurer l'extraordinaire expansion de l'érythropoïèse de la 1re année. Les besoins sont considérables car un nouveau-né de poids normal va devoir multiplier par 3 sa masse sanguine. Si le poids de naissance est faible, les réserves sont diminuées d'autant et l'expansion de l'érythropoïèse sera impossible. Ainsi s'explique le fait que les enfants prématurés et/ou de petit poids de naissance (< 2 500 g) soient prédisposés à la carence martiale et nécessitent un traitement substitutif préventif.

Les pertes sanguines peuvent être d'origine gynécologique. Les adolescentes ont fréquemment des règles trop abondantes ou trop fréquentes avec déperdition martiale et anémie hypochrome secondaire : c'est la chlorose de la jeune fille. Les déperditions sanguines chroniques peuvent également être d'origine digestive et de nombreuses causes sont possibles. Notons que les déperditions sanguines, quelle que soit leur origine, sont plus fréquentes chez les sujets porteurs d'une anomalie de l'hémostase.

Quelle que soit la cause, la démonstration de la carence en fer repose sur une ferritinémie basse, voire effondrée. L'hyposidérémie isolée n'a aucune signification car elle est constatée également dès qu'un phénomène inflammatoire aigu ou chronique est en cours. Pour lui donner un pouvoir discriminant, il faudrait coupler la sidérémie à l'étude de la capacité totale de fixation de la transferrine (ou sidérophiline), qui est élevée dans les carences martiales et plutôt basse dans les syndromes inflammatoires. C'est la raison pour laquelle la ferritinémie (et non la sidérémie) est l'examen clé pour le diagnostic (tableau 16.2).

Tableau 16.2 Profil biologique des principales causes de microcytose/hypochromie.

Anémie microcytaire/ hypochrome	Profil biologique
Carence martiale	– Ferritine basse – Sidérémie basse, augmentation de la capacité totale de fixation de la transferrine – VS et PCR normales
Maladies inflammatoires	– Ferritine normale ou élevée – Sidérémie basse, capacité totale de fixation de la transferrine normale ou basse – VS et CRP élevées
Thalassémie β hétérozygote (pseudo-polyglobulie hypochrome)	Élévation du pourcentage d'Hb A2
Thalassémie β homozygote	Élévation du pourcentage d'Hb F (fœtale)

Hb : hémoglobine ; CRP : C-réactive protéine ; VS : vitesse de sédimentation.

La carence en fer doit conduire, en plus du traitement de sa cause, à un traitement substitutif prolongé sur au moins 3 mois, voire plus longtemps, jusqu'à normalisation de l'hémogramme et de la ferritinémie. L'anémie par carence en fer, même profonde, est généralement très bien tolérée et ceci explique les difficultés d'adhésion au traitement de certaines familles, alors même que l'enjeu sur le développement psycho-intellectuel est important. Dans ce contexte, l'accompagnement du traitement et l'amélioration des conduites alimentaires ont un rôle essentiel.

Anémies inflammatoires

L'inflammation, aiguë ou chronique, détourne le fer de l'érythropoïèse, en le dirigeant vers les réserves. Ainsi s'explique le profil biologique particulier : sidérémie basse avec ferritine normale, voire élevée car la ferritinémie, à l'inverse de la sidérémie, est un marqueur biologique des réserves en fer. Les inflammations chroniques peuvent être en rapport avec une infection chronique, une maladie maligne ou une maladie systémique.

Thalassémies (*cf.* fig. 16.3 ; tableau 16.3)

Les β-thalassémies se rencontrent avec une assez forte densité sur le pourtour méditerranéen (Corse, Italie du sud, Grèce, Afrique du Nord) et certains pays d'Orient. À l'état hétérozygote, le déficit lié au gène β thalassémique est compensé par une production accrue du gène β sain, une augmentation modérée du pourcentage d'hémoglobine α2δ2 (Hb A2) et une augmentation du nombre d'hématies produites. Il en résulte un tableau de pseudo-polyglobulie hypochrome et microcytaire avec une diminution très modérée du taux d'hémoglobine et un pourcentage d'hémoglobine A2 un peu au-dessus de 3,2 %. Ce tableau hématologique est très typique.

La situation est très différente pour les formes homozygotes. Les enfants ne naissent pas anémiques car l'hémoglobine fœtale (Hb F) est de type α2γ2. Au cours des premiers mois de la vie, la commutation des hémoglobines (processus physiologique de répression des gènes γ et d'activation des gènes β) démasque le déficit et aboutit à une anémie hypochrome sévère qui conjugue plusieurs mécanismes physiopathologiques : insuffisance de l'hémoglobinosynthèse, hémolyse et dysérythropoïèse. La sévérité de l'anémie est généralement telle qu'elle est incompatible avec la survie au-delà de la 1re décennie et nécessite un traitement transfusionnel systématique au rythme d'une transfusion toutes le 3–4 semaines. Rapidement, il faut associer un traitement chélateur du fer car sans chélation, la surcharge en fer est inéluctable et aboutit au décès par hémochromatose cardiaque au cours de la 2e décennie. Comme tenu de la gravité de la maladie, une greffe de cellules-souches hématopoïétiques est effectuée lorsqu'il existe un donneur HLA identique dans la fratrie. Des progrès majeurs récents permettent aujourd'hui d'envisager une thérapie génique sur les cellules-souches hématopoïétiques pour les enfants qui n'ont pas de donneur. Notons enfin qu'un petit pourcentage de patients, pourtant homozygotes, ont une forme de thalassémie cliniquement atténuée (dite « intermédiaire »). Ils ne nécessitent pas de traitement transfusionnel systématique mais seulement des transfusions ponctuelles en cas d'aggravation de leur anémie.

Les α-thalassémies par délétion d'un ou deux gènes α sont également assez fréquentes. Elles sont soit asymptomatiques, soit associées à un tableau comparable à celui de la β-thalassémie hétérozygote mais avec une électrophorèse de l'hémoglobine normale. Les formes graves d'α-thalassémie, par délétion de 3 ou 4 gènes, ne s'observent que dans certains pays d'Orient et sont réellement exceptionnelles en France.

Tableau 16.3 **Les différentes hémoglobines de l'homme.**

Hémoglobine	Formule schématique	Quantité relative
A	α2β2	97–100 %
A2	α2δ2	<3,2 %
F	α2γ2	Traces (sauf fœtus et nouveau-né)

Anémies chroniques normochromes, normocytaires et régénératives (fig. 16.4)

Un tel tableau correspond selon toute vraisemblance à une anémie par hémolyse extravasculaire que viendront confirmer d'autres stigmates d'hémolyse : splénomégalie et ictère clinique, élévation biologique de la bilirubine libre (indirecte) et des LDH.

On distingue classiquement les anémies hémolytiques dites corpusculaires, congénitales et de transmission génétique variable, et les anémies hémolytiques extracorpusculaires, très généralement acquises.

Anémies corpusculaires congénitales

Elles peuvent toucher la membrane du globule rouge, ses enzymes ou l'hémoglobine. Ces maladies sont généralement diagnostiquées au cours de l'enfance mais il arrive que certaines formes peu sévères ne soient reconnues qu'à l'âge adulte. Dans certains cas, la révélation peut être très précoce sous la forme d'un ictère néonatal hémolytique, notamment dans la sphérocytose héréditaire et le déficit en G6PD. En revanche, les maladies de l'hémoglobine qui touchent les chaînes β de la globine ne se manifestent pas à la naissance car l'hémoglobine du nouveau-né est majoritairement de type fœtal (α2γ2).

Maladie de la membrane du globule rouge

La plus fréquente est la sphérocytose héréditaire ou maladie de Minkovski-Chauffard, au cours de laquelle une anomalie des protéines membranaires modifie la forme de l'hématie qui est normalement un disque biconcave et qui, dans ce cas particulier, devient sphérique. La maladie est le plus souvent autosomique dominante mais parfois récessive. Sa sévérité est très variable : certaines formes se manifestent dès la 1re année de la vie par une hémolyse sévère tandis que d'autres passent inaperçues pendant plusieurs décennies. Le tableau réalisé est celui d'une hémolyse chronique pure, avec parfois aggravation brutale de l'anémie par érythroblastopénie au cours d'une primo-infection par le parvovirus B19. Les sphérocytes sont identifiables sur le frottis sanguin du fait de leur forme particulière. La rate étant le siège principal de l'hémolyse, la splénectomie guérit les patients atteints de sphérocytose. Le risque de complication infectieuse et thrombotique à long terme explique que la splénectomie n'est pas systématique mais réservée aux formes les plus graves avec asthénie invalidante. La splénectomie subtotale est possible mais sur le très long terme, l'hémolyse rechute fréquemment par hypertrophie du moignon splénique restant. Les autres maladies de la membrane érythrocytaire sont plus rares : citons l'ovalocytose ou elliptocytose.

Maladies des enzymes du globule rouge

La seule anomalie assez fréquente est le déficit en G6PD qui peut se manifester par une hémolyse néonatale. Cependant, en dehors de la période néonatale, il n'y a pas d'hémolyse extravasculaire. La maladie se révèle habituellement par une hémolyse aiguë intravasculaire (*cf. infra*). Toutes les autres enzymopathies du globule rouge sont rares, la mieux individualisée étant le déficit en pyruvate-kinase dont les manifestations cliniques ressemblent à celles de la sphérocytose héréditaire.

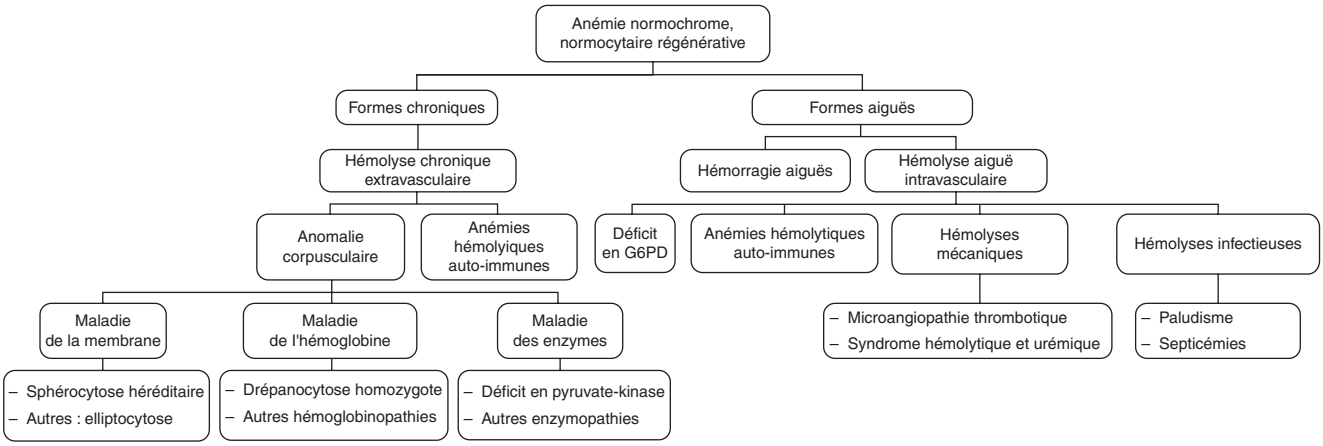


Fig. 16.4 Anémies normochromes normocytaires et régénératives. G6PD : glucose-6-phosphate-déshydrogénase.

Maladies de l'hémoglobine

Les thalassémies ne sont pas étudiées ici car elles sont très hypochromes et microcytaires. L'hémolyse par hémoglobinopathie la plus fréquente est la drépanocytose, objet de la fin du chapitre 16. De multiples autres variants de l'hémoglobine ont été décrits, qui peuvent ou non être responsables d'hémolyse à l'état homozygote : hémoglobine D, C, E, etc.

Anémies hémolytiques extracorpusculaires

L'agression est le plus souvent un phénomène auto-immun. Au cours des anémies hémolytiques auto-immunes, l'autoanticorps peut être de type IgG ou IgM, très rarement de type IgA. Il peut être actif aux environs de 37 °C (autoanticorps chaud) ou à basse température (agglutinine froide), ou encore biphasique. Le test de Coombs direct recherche la présence d'anticorps fixés sur les hématies. Le test de Coombs indirect permet la détection d'anticorps anti-hématies dans le plasma.

L'auto-immunisation peut être primitive (idiopathique) ou secondaire à :

- une infection (*Mycoplasma pneumoniae*, EBV, CMV) ;
- un déficit immunitaire constitutionnel ;
- une maladie de système, lupus érythémateux systémique notamment.

Anémies aiguës ou suraiguës normochromes, normocytaires et régénératives (*cf.* fig. 16.4)

Elles peuvent être dues soit à une hémorragie aiguë, soit à une hémolyse aiguë intravasculaire. Seule cette problématique de l'anémie par hémolyse aiguë intravasculaire est étudiée ici.

Ce contexte d'anémie suraiguë intravasculaire est une des urgences hématologiques les plus difficiles. Trois diagnostics principaux doivent être évoqués : déficit en G6PD, anémie hémolytique auto-immune, syndrome hémolytique et urémique. À noter que le paludisme peut donner un tableau comparable mais dans ces cas, la notion d'un séjour en période impaludée oriente en général à lui seul fortement le diagnostic. De même, certaines infections septicémiques peuvent être en cause.

Déficit en G6PD

Maladie liée à l'X, transmise par les femmes et qui touche essentiellement les garçons, le déficit en G6PD est fréquent dans certaines ethnies : Sardes, Italiens du Sud, Comoriens notamment. La maladie se manifeste soit par un ictère néonatal avec risque d'ictère nucléaire, soit par une hémolyse suraiguë secondaire en général à l'absorption de fèves crues ou de certains médicaments (certains antipaludéens et certains sulfamides surtout).

Anémies hémolytiques auto-immunes

Certaines anémies hémolytiques auto-immunes, notamment celles qui comportent une agglutinine froide, se manifestent par une hémolyse suraiguë intravasculaire avec hémoglobinurie. Il s'agit souvent de formes secondaires à une infection, notamment par *Mycoplasma pneumoniae*.

Anémies du syndrome hémolytique et urémique

Étudiée dans le chapitre 20, la maladie associe une hémolyse intravasculaire avec schizocytose par fragmentation des hématies, une thrombocytopénie de consommation et une insuffisance rénale.

Anémies normochromes normocytaires (ou macrocytaires) et arégénératives (fig. 16.5)

Place du myélogramme

Le myélogramme est ici presque toujours indispensable car la réticulocytose basse signe l'origine centrale de l'anémie. Une des seules exceptions à la règle est l'anémie de l'insuffisance rénale chronique car dans ce cas, le myélogramme n'est généralement pas utile au diagnostic. L'analyse des autres lignées sur l'hémogramme est essentielle car dans ce contexte d'anémie normocytaire et arégénérative, il est rare que l'anémie soit complètement isolée.

Anémies « aplastiques »

Aplasie médullaire

Cette maladie, liée à une raréfaction extrême des cellules-souches hématopoïétiques, comporte une anémie

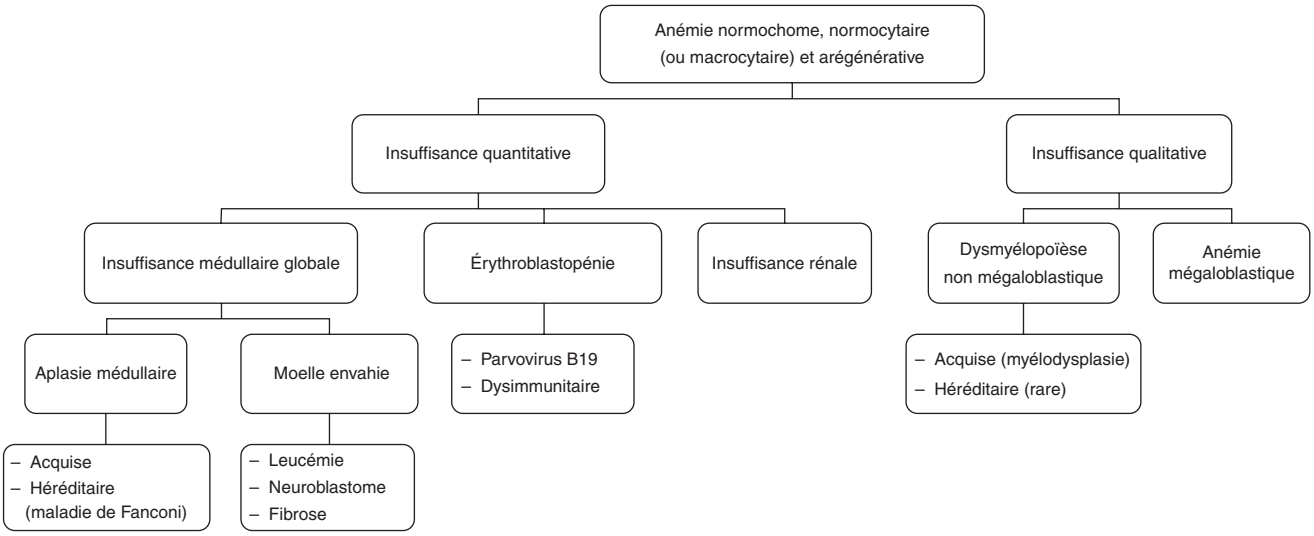


Fig. 16.5 Anémies normochromes, normocytaires (ou macrocytaires) et arégénératives.

arégénérative habituellement associée à une neutropénie et à une thrombocytopénie car l'atteinte porte sur l'ensemble du tissu hématopoïétique. Les aplasies médullaires peuvent être constitutionnelles (maladie de Fanconi) ou acquises. Dans ce dernier cas, la forme dite idiopathique correspond généralement à une agression dysimmunitaire contre la moelle osseuse. Certaines aplasies médullaires acquises s'accompagnent d'une élévation des transaminases. On parle alors d'aplasie post-hépatitique mais on sait maintenant que l'hépatite n'est secondaire à aucun des virus connus. Du fait de leur gravité, les aplasies médullaires idiopathiques justifient une greffe de cellules-souches hématopoïétiques en cas de donneur HLA identique dans la fratrie. En l'absence de donneur intrafamilial, un traitement immunosuppresseur par ciclosporine et sérum antilymphocytaire est tenté mais les réponses sont tardives, inconstantes et parfois partielles. En cas d'échec, une greffe non apparentée est indiquée. Dans les aplasies constitutionnelles, la greffe est souvent indispensable mais nécessite des techniques dédiées du fait de la fragilité chromosomique souvent associée à ces maladies.

Érythroblastopénie

L'atteinte centrale porte alors exclusivement sur la lignée rouge. Le parvovirus B19 infecte les érythroblastes et donne chez l'individu immunocompétent une érythroblastopénie de durée brève (environ 10 jours). L'érythroblastopénie n'est symptomatique que lorsqu'elle survient dans le contexte d'une hémolyse chronique préalable car la durée de vie des hématies est courte ou lorsque l'hôte est immunodéficient car dans ce cas, la durée de l'érythroblastopénie est prolongée. D'autres érythroblastopénies sont d'origine dysimmunitaire, parfois dans le contexte d'un thymome. Enfin, l'insuffisance rénale comporte une anémie arégénérative par déficit de production d'érythropoïétine mais le contexte de pathologie rénale est alors généralement déjà connu.

Anémies « centrales » par étouffement

L'anémie centrale peut être due à une maladie maligne, leucémie, infiltration lymphomateuse, métastase médullaire d'un cancer (notamment neuroblastome). Parfois, l'étouffement médullaire est en rapport avec une fibrose médullaire ou une ostéopétrose par défaut des ostéoclastes.

Dysmyélopoïèses non mégaloblastiques

Les myélodysplasies préleucémiques sont assez rares chez l'enfant et souvent associées à une monosomie acquise du chromosome 7.

On décrit des exceptionnelles dysérythropoïèses congénitales.

Anémies mégaloblastiques

La mégaloblastose médullaire est sous-tendue par un défaut de la synthèse de l'ADN pendant la phase S du cycle cellulaire, lui-même en rapport avec une anomalie de la vitamine B12, de l'acide folique ou des deux vitamines. La perturbation du cycle cellulaire qui en résulte donne un asynchronisme de la maturation nucléocytoplasmique des érythroblastes. Le noyau qui évolue lentement garde l'aspect morphologique qu'il a dans les érythroblastes jeunes, alors que le cytoplasme déjà hémoglobinisé ressemble à celui des érythroblastes plus mûrs. Les érythroblastes sont plus volumineux que les érythroblastes normaux, un grand nombre d'entre eux avortent dans la moelle tandis que d'autres forment des hématies très macrocytaires. La mégaloblastose concerne également les autres lignées médullaires : granulopoïèse et mégacaryocytopoïèse.

Les anémies mégaloblastiques sont rares en pédiatrie dans les pays industrialisés mais nécessitent une prise en charge rapide car le pronostic neurologique est réservé en cas d'atteinte prolongée. La mégaloblastose est observée chez les nouveau-nés de mère végétalienne, dont l'alimentation est dépourvue non seulement de viande mais de tout produit d'origine animale, lait, fromage et œufs compris, et chez le nouveau-né de mère atteinte de maladie de Biermer. Les causes constitutionnelles sont plus rares : défaut d'absorption, de transport et du métabolisme de la vitamine B12.

Neutropénie

Jean Donadieu

Définition

La neutropénie est définie par une diminution du nombre absolu de polynucléaires neutrophiles dans le sang, mise en évidence lors de l'hémogramme. Le diagnostic de neutropénie est porté en dessous de 1 500 polynucléaires/mm^3 chez l'enfant de plus de 2 mois. Lors des 2 premiers mois, le nombre de polynucléaires est physiologiquement augmenté, avec une limite inférieure qui à la naissance varie selon le terme (de 12 000/mm^3 pour le nouveau-né à terme à 5 000/mm^3 pour un prématuré de 32 semaines) et selon l'âge de vie (élévation dans les premières 72 heures, puis diminution progressive jusqu'à l'âge de 2 mois).

Symptomatologie liéeà une neutropénie chronique

La neutropénie expose au risque d'infection bactérienne et mycotique mais ce risque est très nettement lié à la cause sous-jacente. Le risque est faible au-dessus de 1 000/mm^3, il augmente modérément entre 1 000 et 500/mm^3, et devient très important au-dessous de 500/mm^3. Une telle gravité correspond aux neutropénies post-chimiothérapie, avec une déplétion profonde du compartiment de stockage médullaire des neutrophiles, et à quelques neutropénies génétiques. Pour la majorité des neutropénies hors chimiothérapie, ce risque théorique n'est pas observé et la fréquence des infections bactériennes est faible, en particulier au cours des neutropénies d'origine périphérique (c'est-à-dire avec une production médullaire conservée), comme les neutropénies auto-immunes. La localisation des infections est très variable. Les sites les plus fréquents sont cutanés, ORL et pulmonaires. Les manifestations stomatologiques, observées dans les seules neutropénies monogéniques, sont marquées par une gingivite érosive, hémorragique et douloureuse, associée à des aphtes de la langue et des faces muqueuses. Il existe plus rarement des lésions diffuses sur le tube digestif entraînant douleurs abdominales et diarrhée. En cas de neutropénie profonde, la symptomatologie des infections aiguës est modifiée, avec une diminution des signes locaux d'inflammation, une absence de pus et une évolution nécrosante.

Évaluation d'une neutropénie (fig. 16.6)

La circonstance de découverte de la neutropénie est en soi un élément d'orientation : hémogramme « systématique » ou orienté par un symptôme clinique… L'interrogatoire,

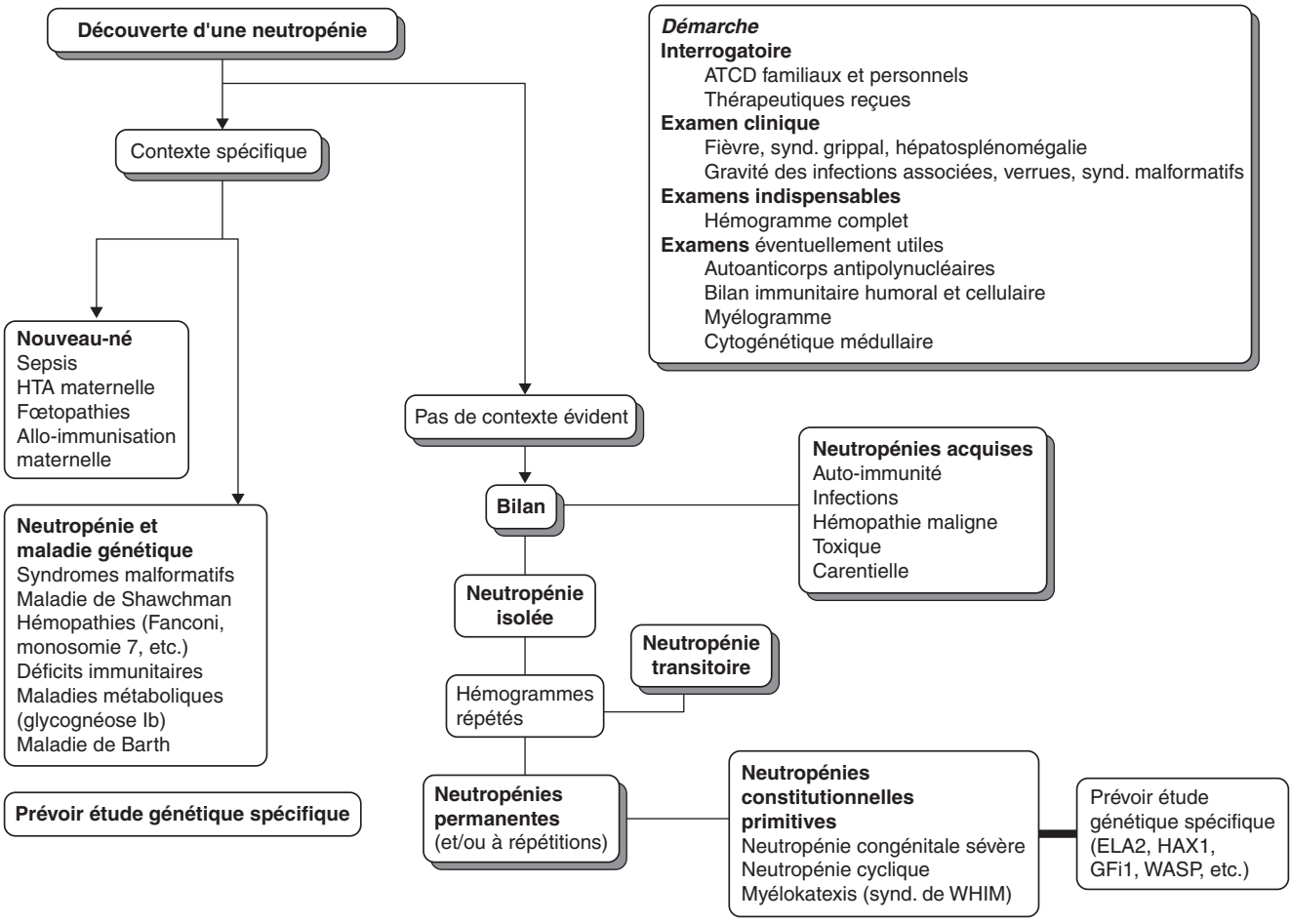


Fig. 16.6 Enquête étiologique devant la découverte d'une neutropénie. ATCD : antécédent ; HTA : hypertension artérielle ; WHIM : *Warts, Hypogammaglobulinemia, Infections and Myelokathexis.*

l'examen clinique peuvent rapidement orienter sur une étiologie particulière, comme une infection virale intercurrente, une hémopathie maligne, une cause iatrogène, un déficit immunitaire, qui seront confirmés par des examens adaptés. En dehors d'un contexte d'urgence, il est souhaitable de déterminer le caractère permanent, intermittent, voire régressif de la neutropénie sur une période d'observation de quelques semaines. On doit prendre soin de noter, durant cette période, le nombre d'infections, l'évolution de l'atteinte buccale, éléments importants pour poser une indication thérapeutique.

Le myélogramme est un examen décisif dans le bilan d'une neutropénie, mais n'est pas obligatoire dans le sens où de nombreuses causes de neutropénies sont transitoires, bénignes. Il permet d'éliminer une hémopathie maligne si le contexte clinique suggère une telle possibilité, de séparer les moelles riches « normales » ou présentant un blocage tardif de maturation, des moelles hypoplasiques ou présentant un blocage précoce de maturation. Devant une neutropénie chronique et isolée, diagnostiquée typiquement entre 3 mois de vie et 1 an, la recherche d'autoanticorps antigranuleux (anticorps anti-NA1 ou NA2, différents des anticorps anticytoplasmiques des neutrophiles ou ANCA) est indispensable. Les bases moléculaires de plusieurs neutropénies constitutionnelles (n = 28 en 2019) sont aujourd'hui connues et un génotypage est indispensable si l'on suspecte une origine génétique, pour préciser le diagnostic (tableau 16.4), anticiper certaines complications liées à des mutations spécifiques, autoriser un choix parental en vue d'un diagnostic anténatal.

Principes de prise en charge

La prise en charge de ces enfants vise à limiter les complications infectieuses. On distingue la prise en charge des épisodes infectieux aigus et la prévention au long cours de ces épisodes :

Prise en charge d'un épisode infectieux aigu

Elle impose d'en apprécier rapidement la gravité :

- devant une neutropénie modérée, compliquée d'une infection aux conséquences limitées, il est possible de se contenter d'une antibiothérapie par voie orale et d'une surveillance ambulatoire attentive ;
- en revanche, devant une neutropénie sévère, voire un état septique, la prise en charge en urgence nécessite une hospitalisation. Après un bilan bactériologique complet, une antibiothérapie par voie parentérale s'impose dans un bref délai. En l'absence d'amélioration clinique rapide, la possibilité d'un traitement antimycotique et l'utilisation de facteurs de croissance hématopoïétiques doivent être discutées.

Prévention au long cours des épisodes infectieux

Elle repose avant tout sur une analyse de la situation individuelle du patient. L'antibiothérapie prophylactique constitue une première approche. Le triméthoprime-sulfaméthoxazole (Bactrim®), à la dose de 50 mg/kg/j, **quotidien**, est le plus usuellement utilisé, en dépit même de la neutropénie. Ce n'est que devant l'échec de cette procédure que l'utilisation au long cours d'une cytokine est envisagée, en particulier le G-CSF. La décision d'un tel

Tableau 16.4 **Classifications des neutropénies et moyens de confirmer le diagnostic.**

Neutropénies	Cadre nosologique	Nom des pathologies ou des gènes	Confirmation du diagnostic
Acquises	Médicamenteuses	Agranulocytose médicamenteuse	Interrogatoire +++, pharmacovigilance
	Infectieuses	Selon le germe	Sérologies, isolement direct du germe
	Hémopathies acquises	Leucémies Aplasie acquise	Myélogramme, cytogénétique moelle
	Auto-immunes	Neutropénie chronique bénigne	Anticorps antipolynucléaires, macrophagie des PNN
	« Idiopathique »	Idiopathique	Négativité de **toutes** les autres recherches
Multigéniques	Ethnique	Neutropénie ethnique	État clinique « normal » mais neutropénie modérée
Pathologies monogéniques non usuellement classées comme neutropénies génétiques	Déficit immunitaire cellulaire et/ou mixte	Déficits immunitaires combinés sévères	Sous-populations lymphocytaires, TTL PHA et antigènes, dosage Ig G A M
	Déficits humoraux	Maladie de Bruton Déficit en ligand du CD40 Déficit immunitaire commun variable	Dosage des Ig, voire des sous-classes d'Ig
	Syndrome avec activation macrophagique	Maladie de Chediak-Higashi	Cytologie (granulation)
		Maladie de Griscelli	Aspect des cheveux en microscopie optique
		Lymphohistiocytose familiale	Syndrome d'activation macrophagique sévère
		Hypoplasie cartilage-cheveux	Radiographie osseuse
	Défaillance médullaire génétique	Maladie de Fanconi	Caryotype, avec cycle cellulaire
		Téloméropathies	Aspect des ongles, des téguments, fibrose pulmonaire
		Anémie de Blackfan-Diamond	Érythroblastopénie
	Maladies métaboliques	Glycogénose Ib	Hypoglycémie, biopsie hépatique avec biochimie
		Intolérance aux protéines dibasiques	Aspect médullaire
	Autres	Mitochondiopathies (maladie de Pearson, etc.)	Cytologie, hyperlactacidémie, ADN mitochondrial

(*Suite*)

Tableau 16.4 **Suite.**

Neutropénies	Cadre nosologique	Nom des pathologies ou des gènes	Confirmation du diagnostic
Pathologies monogéniques usuellement classées comme neutropénies congénitales	Neutropénie congénitale sans association morbide	*ELANE*	Blocage médullaire ± précoce
		CSF3R	
		SRP54	
		JAGN1	Variation intermittente des polynucléaires possible
		GFI1	
		WASP	
	Neutropénie congénitale avec association morbide	GATA2	Infections par mycobactéries, verrues, monocytopénie
		WHIM/*CXCR4*	Aspect hypersegmenté des PNN sur le myélogramme, verrues
		Maladie de Barth/Tafazine	Cardiomyopathies liées à l'X, biologie moléculaire
		Syndrome de Cohen/*VPS13B*	Microcéphalie, retard psychomoteur, rétinite pigmentaire
		Maladie de Shwachman/*SBDS*	Insuffisance pancréatique exocrine, dysplasie métaphysaire
		Maladie de Kostmann/*HAX 1*	Atteinte neurologique fréquente
		Glycogénose Ib/*SLC37A4*	Hypoglycémie, biopsie hépatique
		G6PC3	Aspect cutané
		+ au moins 12 autres pathologies	

ADN : acide désoxyribonucléique ; Ig : immunoglobuline ; PNN : polynucléaire neutrophile ; WHIM : *Warts, Hypogammaglobulinemia, Infections and Myelokathexis.*

traitement au long cours doit être prise en collaboration avec une équipe d'hématologie infantile. Ces rares enfants font l'objet d'un suivi prospectif dans le cadre d'un registre. Le traitement au long cours s'organise schématiquement autour de deux phases :

- durant la première phase, on cherche à acquérir une connaissance du profil individuel de la réponse au G-CSF (élévation du chiffre de polynucléaires et amélioration clinique) ;
- par la suite, dans une phase d'entretien, il importe de trouver la dose minimale à laquelle répond l'enfant. Une surveillance hématologique est alors nécessaire, en particulier de la cytogénétique médullaire.

Les rares patients répondant à fortes doses de G-CSF (> 15 µg/kg/j) sont exposés à un risque important de leucémie et cette situation doit faire discuter une transplantation médullaire.

Dans la vie quotidienne de ces enfants, il n'existe pas de contre-indication médicale pour la fréquentation des collectivités, ni pour les vaccinations. Au contraire, les vaccins antigrippal, antipneumococcique et antiméningococcique apparaissent utiles.

Hémostase : indications du bilan et principales anomalies, principales pathologies

Hervé Chambost, Paul Saultier

Physiologie : particularités de l'hémostase du nouveau-né et de l'enfant

L'hémostase est un processus dynamique qui commence *in utero* et qui évolue avec l'âge. Ce processus, qui assure la fluidité du sang à l'état basal, permet, après activation, la formation du caillot, avec mise en œuvre de 3 étapes essentielles que sont l'hémostase primaire, la coagulation et la fibrinolyse. La première étape fait intervenir comme partenaires principaux les plaquettes, le facteur Willebrand (vWF) et les protéines du sous-endothélium vasculaire. Le système de coagulation est régulé par un nombre important de glycoprotéines, aux propriétés procoagulantes (facteurs de coagulation) ou anticoagulantes (inhibiteurs de la coagulation) dont l'activité plasmatique peut être dosée. Beaucoup d'entre elles ont une synthèse hépatique exclusive et certaines sont sous la dépendance du métabolisme de la vitamine K.

Pour la majorité de ces paramètres, il existe des différences physiologiques marquées entre la concentration plasmatique rapportée chez l'enfant, tout particulièrement en période néonatale, et les normes décrites à l'âge adulte. L'immaturité des fonctions hépatiques, *a fortiori* en cas de prématurité, explique les taux bas de nombreux facteurs en période néonatale. À la naissance, l'immaturité des fonctions plaquettaires associées aux taux physiologiquement bas des facteurs vitamine K-dépendants (FII, FVII, FIX, FX) et aussi du facteur XI parmi les facteurs de la phase contact peut entraîner une certaine fragilité du caillot. Cependant, l'équilibre de l'hémostase est globalement maintenu grâce aux taux élevés et à l'activité accrue du vWF, au taux par conséquent majoré de facteur VIII et aux faibles niveaux d'inhibiteurs de la coagulation (antithrombine, protéine C, protéine S) qui contrebalancent l'immaturité de l'hémostase dans sa fonction coagulante. L'interprétation du bilan d'hémostase chez l'enfant implique de se référer à des normes adaptées à l'âge, prenant aussi en compte le terme de naissance et l'âge

corrigé pour les nouveau-nés prématurés. Selon les facteurs de coagulation, l'écart entre les taux physiologiques et les normes de l'adulte, mais aussi l'âge d'acquisition des normes adultes sont éminemment variables (tableau 16.5).

La fragilité de l'équilibre hémostatique chez le nouveau-né sain explique sa grande vulnérabilité et la prédisposition aux complications hémorragiques ou thrombotiques en situation de prématurité ou de pathologie néonatale. Il faut avoir à l'esprit le risque de bascule de cet équilibre instable, notamment dans le sens prothrombotique, à l'occasion de tout traitement substitutif en concentré de facteur de coagulation (FC). À l'opposé, la majoration importante des écarts physiologiques observés par rapport aux normes décrites chez le grand enfant et l'adulte en cas de carence en vitamine K peut exposer au risque de maladie hémorragique du nouveau-né. Il convient d'assurer une prévention systématique de cette carence selon les recommandations officielles en la renforçant dans les situations à risque (prématurité, alimentation parentérale, antibiothérapie, sepsis, troubles digestifs, etc.).

Bilan d'hémostase : place des tests globaux et analytiques selon l'indication

L'exploration de l'hémostase visant le diagnostic d'un trouble hémorragique chez l'enfant s'inscrit dans 3 types de circonstances qui en elles-mêmes justifient la prescription d'examens différents avec analyse de paramètres plus ou moins détaillés selon la situation :

- dépistage orienté par une histoire familiale de maladie hémorragique constitutionnelle (MHC) ;
- exploration d'un syndrome hémorragique ;
- recherche systématique d'un risque hémorragique (bilan préopératoire par exemple).

Tests d'exploration de l'hémostase et particularités pédiatriques

L'exploration de manifestations hémorragiques ou le dépistage du risque hémorragique par un bilan d'hémostase dit standard comporte l'analyse des paramètres suivants :

- **numération plaquettaire** ;
- **dosage du fibrinogène** ;

Tableau 16.5 **Facteurs de variation et d'interprétation des paramètres de l'hémostase chez le nouveau-né et le jeune enfant.**

Paramètre	Particularités	Écarts physiologiques enfant/adulte[1]	Âge d'acquisition de taux adulte[2]
Numération plaquettaire	Possible thrombopénie modérée transitoire du nouveau-né prématuré et/ou hypotrophe Possible hyperplaquettose les premières semaines de vie	Normes indépendantes de l'âge	NA
Fonctions plaquettaires	Immaturité les premiers jours de vie (transitoire)	Pas de variation selon l'âge	NA
Facteur Willebrand (vWF)	Variation individuelle multifactorielle des taux (majoration par inflammation et imprégnation œstrogénique)	Taux plus élevé à la naissance	Possible surestimation du taux basal avant 3 mois
Fibrinogène		Pas d'écart	Dès la naissance
Facteurs II, VII et X	Vitamine K-dépendants	Taux plus bas à la naissance (30–60 %)	À 6 mois
Facteur V		Pas d'écart	Dès la naissance
Facteur VIII	Lié au vWF, surestimation possible du taux basal à la naissance	Pas d'écart	Dès la naissance
Facteur IX	Vitamine K-dépendant	Taux plus bas à la naissance (30–60 %)	Entre 6 et 12 mois
Facteur XI		Taux plus bas à la naissance (20–50 %)	À 6 mois
Autres facteurs contacts[3]		Taux plus bas à la naissance (20–50 %)	À 6 mois
Facteur XIII		Pas d'écart	Dès la naissance
Antithrombine		Taux plus bas à la naissance (30–60 %)	Entre 1 et 2 mois
Protéine C	Vitamine K-dépendante	Taux plus bas à la naissance	Entre 10 et 16 ans
Protéine S	Vitamine K-dépendante	Taux plus bas à la naissance	À 3 mois

NA : non applicable.
1. Les valeurs données à titre indicatif correspondent aux normes pour le nouveau-né sain à terme. L'évolution des taux selon le terme et l'âge au cours des premiers mois de vie doit être interprétée selon les références publiées.
2. Âge d'acquisition des taux adulte fourni pour un nouveau-né à terme, à rapporter à l'âge corrigé pour un nouveau-né prématuré.
3. Facteur XII et autres protéines nécessaires à l'initiation de la coagulation *in vitro* (prékallicréine, kininogènes de hauts poids moléculaire) appelée phase contact. Le taux abaissé de ces facteurs participe à l'allongement physiologique du TCA (temps de céphaline avec activateur) néonatal. Les déficits constitutionnels, y compris profonds, de ces facteurs n'induisent aucune manifestation pathologique, ni hémorragique, ni thrombotique. Ceci différencie ces protéines du facteur XI, qui participe aussi à la phase contact et intervient dans le TCA, mais dont le déficit est associé à des manifestations hémorragiques.

- **tests globaux de coagulation** :
  - **temps de Quick** (**TQ** en secondes) rendu en taux de prothrombine (TP),
  - **temps de céphaline avec activateur** (**TCA** en secondes) rendu sous la forme d'un rapport temps du malade/temps du témoin (M/T). Le TCK est un TCA pour lequel le réactif activateur est le kaolin.

Les difficultés d'interprétation du bilan d'hémostase chez le très jeune enfant sont renforcées par les difficultés techniques à obtenir un prélèvement sanguin en quantité suffisante et de qualité. La présence de caillots dans le tube, des facteurs d'artefacts tels qu'observés en cas de pollution d'un échantillon par l'héparine, mais aussi toute discordance clinicobiologique conduisent régulièrement à répéter les prélèvements pour assurer la validité des résultats.

Le TCA normal pour un rapport M/T inférieur à 1,2 est physiologiquement plus long chez le nouveau-né (normal si M/T < 1,3). En revanche, malgré les taux plus bas d'un certain nombre de FC qui contribuent au TQ, l'absence de différence significative entre les mesures pédiatriques et adultes permet d'utiliser les mêmes normes quel que soit l'âge pour ce test.

Des tests analytiques complètent ce bilan de dépistage pour préciser la cause d'une anomalie. Il s'agit principalement des dosages de l'activité coagulante des différents FC qui concourent aux temps globaux de coagulation TQ et/ou TCA. L'allongement de ces temps en fonction de l'existence d'un déficit isolé ou combiné en facteur de la coagulation ne présente aucune spécificité pédiatrique et se résume simplement (tableau 16.6) :

- la diminution d'au moins un facteur de la voie finale commune (fibrinogène, FII, FV et/ou FX) modifie les deux tests (TQ et TCA allongés) ;
- la diminution isolée du facteur VII, classiquement associé à la voie extrinsèque de la cascade de coagulation, se traduit par un TQ allongé isolé ;
- la diminution d'un des facteurs de la voie intrinsèque (FVIII, FIX, FXI, FXII) se traduit par un TCA allongé isolé.

D'autres tests sont utiles au diagnostic positif ou différentiel de certaines MHC. Ces tests sont indiqués soit d'emblée pour un diagnostic spécifique en contexte familial, soit secondairement devant un syndrome hémorragique évocateur de MHC avec bilan standard normal, car on sait que le bilan standard est mis en défaut pour certains diagnostics. On citera à ce titre :

- le **dosage du facteur XIII** dont le déficit ne modifie ni le TQ ni le TCA ;
- les **dosages immunologique et fonctionnel du vWF** (vWF:Ag ; vWF:Act) pour le diagnostic d'une maladie de Willebrand (MW), les formes modérées à FVIII conservé ne s'accompagnant pas d'un TCA allongé (tableau 16.7) ;
- l'**étude en cytométrie de flux des glycoprotéines plaquettaires (GPP)** à la recherche d'une thrombopathie constitutionnelle telle que la thrombasthénie de Glanzmann (TG) qui ne comporte ni thrombopénie, ni altération des tests de coagulation.

Le **temps d'occlusion** (TO) du PFA100 a une meilleure sensibilité que le temps de saignement qu'il a remplacé pour le dépistage des anomalies significatives de l'hémostase primaire, notamment les déficits en vWF. Cependant, ce test est coûteux et son interprétation requiert un hématocrite normal. Sa place reste discutée dans la stratégie de dépistage d'une maladie hémorragique.

Tableau 16.6 **Contribution des facteurs de coagulation aux temps globaux.**

Temps de coagulation	Facteurs de coagulation explorés
TQ (TP)	Fibrinogène, FII, FV, FX, FVII
TCA*	Fibrinogène, FII, FV, FX, FVIII, FIX, FXI, FXII

TCA : temps de céphaline avec activateur ; TP : taux de prothrombine ; TQ : temps de Quick.
*Le TCK (temps de céphaline kaolin) est plus sensible que les autres tests pour le dépistage des déficits en FVIII et FIX, alors que c'est l'inverse pour le dépistage des déficits en facteurs contacts ou pour la mise en évidence d'un anticoagulant circulant.

Principales indications du bilan hémorragique : situations cliniques

Dépistage orienté d'une maladie hémorragique en contexte familial

Le diagnostic est anticipé dans la mesure du possible avec une information parentale en amont et pendant toute grossesse à risque, identifiée par l'étude de l'arbre généalogique, si besoin complétée par des analyses génétiques. Du fait des modalités de transmission génétique des différentes MHC à risque hémorragique élevé, les nouveau-nés à risque d'être atteints dès la période néonatale sont :

- les fils d'une conductrice de forme sévère d'hémophilie A ou d'hémophilie B ;
- la fratrie d'un enfant atteint de MW de type 3 ;
- la fratrie d'un enfant atteint d'afibrinogénémie congénitale ou de déficit sévère en FII, FVII, FX ou FXIII ;
- la fratrie d'un enfant atteint de TG ;
- les enfants d'un parent atteint de MW de type 2B (risque de thrombopénie sévère chez les nouveau-nés atteints).

Pour ces enfants à risque, le diagnostic doit être précoce, éventuellement réalisé sur sang fœtal au moment du clampage de cordon et dans tous les cas avant la sortie de maternité, afin d'éviter tout retard de prise en charge d'une éventuelle manifestation hémorragique grave, notamment intracrânienne. On recommande dans ces situations de pratiquer d'emblée les tests analytiques spécifiques du diagnostic (dosage de FC, étude de GPP pour la TG, numération plaquettaire pour une MW de type 2B), en lien avec un laboratoire référent.

Dans les formes plus modérées de déficits en FC, en dehors de conditions obstétricales particulièrement traumatiques, le diagnostic est moins urgent, ce d'autant que les propriétés de l'hémostase néonatale peuvent gêner l'interprétation et ne pas permettre selon les cas d'affirmer ou d'infirmer l'atteinte du nouveau-né. À titre d'exemple pour l'hémophilie, le diagnostic néonatal peut se heurter aux obstacles suivants :

- difficulté pour infirmer le diagnostic d'hémophilie A atténuée devant un taux juste normal de FVIII potentiellement en lien avec le taux néonatal élevé de vWF ;
- difficulté pour affirmer le diagnostic d'hémophilie B atténuée devant un taux bas de FIX potentiellement en lien avec le taux néonatal physiologiquement diminué.

Tableau 16.7 **Hémophilie A et maladie de Willebrand : diagnostic comparé.**

Hémophilie A	Maladie de Willebrand
Circonstances du diagnostic	
Hématomes et saignements profonds d'ampleur disproportionnée par rapport aux traumatismes et récidivants, chez un garçon Saignements différés et prolongés en situation chirurgicale Âge du diagnostic et circonstances de survenue des saignements dépendants de la sévérité **Mise en garde :** formes symptomatiques de déficit en FVIII non exceptionnelles chez des filles porteuses d'un gène muté (conductrices à taux bas de FVIII)	Saignements muqueux (épistaxis, gingivorragies, ménorragies) plus ou moins abondants et répétés chez des filles et des garçons Saignement immédiat, en nappe, en situation chirurgicale Âge de diagnostic variable selon la sévérité
Formes clinicobiologiques	
HA sévère : FVIII < 1 % HA modérée : 1 % ≤ FVIII ≤ 5 % HA atténuée : 5 % < FVIII < 40 %	**Type 1** – vWF : Ag et vW : Act-RCo diminués – FVIII variable – TCA allongé ou normal **Type 2** – vWF : Ag et vW : Act-RCo diminués avec rapport vW : Act-RCo/vWF : Ag < 0,7 – FVIII variable – TCA allongé ou normal **Type 3** – vWF : Ag et vW : Act-RCo effondrés – FVIII très bas < 5 % – TCA très allongé
Mode de transmission génétique	
Hérédité récessive liée au chromosome X **Mise en garde :** très grande fréquence (50–60 %) des formes sévères dites sporadiques (pas de cas familiaux connus par la mère à la naissance) avec 30 % de néomutations (mutations *de novo*)	Hérédité autosomique dominante dans la très grande majorité des cas Rares formes récessives (type 3 et type 2N)

HA : Hémophilie A ; TCA : temps de céphaline avec activateur ; vWF : *von Willebrand Factor*.

Les dosages analytiques ciblés de FC doivent être réalisés chez ces enfants, les tests globaux (TCA notamment) pouvant manquer de sensibilité pour les déficits les plus atténués. On recommande de réaliser le bilan entre l'âge de 1 et 3 mois, en alertant sur la nécessité d'anticiper en cas d'indication de geste invasif ou de situation traumatique sérieuse.

Exploration d'un syndrome hémorragique (hors diagnostic de thrombopénie acquise traitée plus loin dans ce chapitre)

L'interrogatoire et l'examen clinique minutieux permettent généralement d'orienter le diagnostic en prenant en compte le sexe, l'existence d'antécédents familiaux, l'âge et les circonstances de survenue des signes hémorragiques, les caractéristiques du saignement :

- trouble de l'hémostase acquis ou constitutionnel ;
- anomalie de l'hémostase primaire ou de la coagulation.

Découverte fortuite d'une anomalie de l'hémostase

La réalisation d'un bilan standard d'hémostase non orienté (bilan préopératoire, bilan aux urgences, etc.) peut révéler une anomalie en dehors de toute manifestation hémorragique. Il est alors important de rechercher par l'anamnèse des signes évocateurs d'une MHC personnelle ou familiale, en sachant que l'interrogatoire est d'autant moins sensible que l'enfant est jeune, a peu d'activités à risque et n'a pas encore rencontré d'expérience chirurgicale.

Les sociétés savantes d'anesthésiologie ne recommandent pas la réalisation d'un bilan d'hémostase préopératoire de dépistage systématique au-delà de l'acquisition de la marche en l'absence d'anamnèse évocatrice d'une diathèse hémorragique. L'indication large du bilan standard d'hémostase à l'occasion d'une intervention à haut risque hémorragique, telle qu'une amygdalectomie, semble toutefois raisonnable si l'on considère l'existence de cas non exceptionnels de diagnostic tardif, notamment d'hémophilie atténuée à l'adolescence à l'occasion d'une extraction des dents de sagesse.

Parmi les anomalies dépistées par le bilan standard d'hémostase, la découverte d'un **TCA allongé isolé** est une situation relativement fréquente qui implique une démarche diagnostique à laquelle le pédiatre doit être sensibilisé (fig. 16.7).

Parmi les anomalies à l'origine d'un TCA allongé isolé, seuls les déficits en FVIII, FIX et FXI exposent à un risque hémorragique. Classiquement, la correction du déficit en facteur par l'ajout de plasma témoin (test de mélange) caractérise les déficits congénitaux, correspondant respectivement à une hémophilie A, une hémophilie B et un déficit congénital en FXI. La sévérité du phénotype hémorragique est corrélée au taux du facteur déficitaire.

Dans les formes acquises d'hémophilie par développement d'un anticorps inhibiteur de l'activité d'un FC (le plus souvent FVIII), l'épreuve de mélange n'apporte pas la correction attendue du déficit. Il s'agit de pathologies auto-immunes exceptionnelles chez l'enfant.

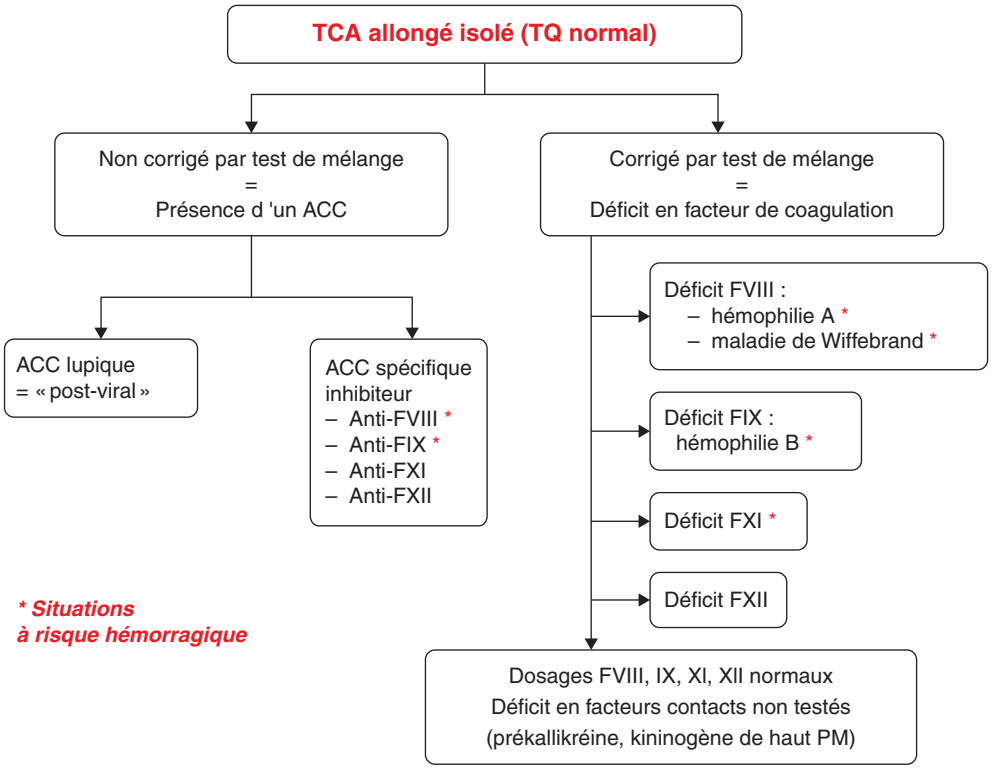


Fig. 16.7 Exploration d'un TCA allongé isolé. ACC : anticoagulant circulant ; PM : poids moléculaire ; TCA : temps de céphaline avec activateur ; TQ : temps de Quick.

Devant un déficit en FVIII, l'affirmation du diagnostic d'hémophilie A impose d'écarter une MW par (*cf.* tableau 16.7) :

- un dosage du taux de VWF:Ag, diminué dans les déficits quantitatifs partiels (MW de type 1), effondré dans les déficits totaux (MW de type 3) ;
- une étude de la liaison du FVIII au FW (MW de type 2N, variant qualitatif, diagnostic différentiel des formes atténuées d'hémophilie A).

À l'inverse, un TCA normal ne permet pas d'éliminer de manière formelle une MW, le déficit en FVIII responsable de l'allongement du TCA étant inconstant dans la MW (absent dans les types 1 les plus modérés et dans certains types 2).

Cas particulier de l'anticoagulant circulant en pédiatrie

À l'opposé des déficits acquis en FC, une anomalie appelée anticoagulant circulant (ACC) de type lupique provoque aussi un allongement isolé du TCA non corrigé lors de l'épreuve de mélange. L'ACC n'induit aucune diminution des taux de FC. Il s'agit d'une anomalie strictement biologique au cours de laquelle le TCA est allongé isolément par la présence dans le plasma d'anticorps non pathogènes dirigés contre les phospholipides utilisés dans le test. Ces ACC sont fréquemment retrouvés chez de jeunes enfants qui présentent des infections répétées. Ils ne provoquent aucune symptomatologie hémorragique. L'identification en situation préopératoire d'un ACC isolé, confirmé par un indice de Rosner élevé, ne doit pas faire récuser un geste chirurgical pour lequel aucune mesure préventive particulière n'est nécessaire. L'évolution est spontanément résolutive et un suivi biologique n'est pas nécessaire.

Thrombose et place du bilan de thrombophilie en pédiatrie

La pathologie thromboembolique est rare en pédiatrie, avec un pic d'incidence en période néonatale. Les circonstances de survenue sont particulières puisque les thromboses profondes touchent le plus souvent des enfants hospitalisés qui cumulent plusieurs facteurs environnementaux de risque (cancer, sepsis, déshydratation, port de voie veineuse centrale, malformation vasculaire, thrombocytose, hypoprotidémie, etc.).

L'influence de facteurs de risques prothrombotiques génétiques sur la pathologie thrombotique a été démontrée chez l'adulte. Les marqueurs les plus importants sont les déficits en AT, PC, PS, la résistance à la PC activée (FV Leiden), la mutation G20210A du gène de la prothrombine (FII Leiden), l'hyperhomocystéinémie et l'augmentation de la lipoprotéine (a). Chez un jeune enfant asymptomatique, il n'y a pas d'indication à dépister ces anomalies dans le cadre d'un bilan familial. La connaissance d'antécédents thrombotiques familiaux associés à un marqueur de thrombophilie fait peut faire proposer la réalisation du bilan de thrombophilie à partir de l'adolescence, notamment chez une jeune fille au moment de l'introduction d'une pilule.

On peut identifier 3 situations cliniques au cours desquelles la recherche d'une anomalie des marqueurs de thrombophilie doit être réalisée chez l'enfant pour orienter l'indication et la durée d'un traitement anticoagulant :

1. la survenue d'une thrombose profonde inaugurale peut révéler une forme rare de déficit sévère en inhibiteur de la coagulation, notamment **déficit en AT**, qui justifie alors la mise en place d'un traitement anticoagulant au long cours ;

2. un purpura nécrotique extensif de type purpura fulminans peut se manifester dès la naissance en dehors de tout sepsis dans les formes exceptionnelles de **déficit sévère en PC**. Cette affection autosomique récessive est d'évolution fatale en l'absence de diagnostic et de substitution spécifique par les concentrés de PC. La diminution de l'ensemble des FC en lien avec les phénomènes de coagulation intravasculaire peut gêner l'interprétation des dosages de PC, déjà délicate du fait de la valeur basse des normes néonatales. Cependant, le diagnostic est possible par la mise en évidence chez l'enfant d'un dosage effondré au regard des dosages des autres FC et aussi de dosages diminués chez chacun des parents, habituellement porteurs d'un déficit hétérozygote ;
3. la survenue d'une thrombose profonde, notamment thrombose sinusienne cérébrale chez un enfant ou un adolescent en contexte infectieux et/ou inflammatoire, doit faire rechercher une anomalie thrombogène acquise(autoanticoprs anti-PS dans la varicelle, syndrome des antiphospholipides)

Purpura

Paul Saultier

Le purpura est une lésion hémorragique de couleur pourpre de la peau ou des muqueuses. Il est dû à une extravasation de globules rouges hors des vaisseaux sanguins et est facilement différenciable de l'érythème et des lésions vasculaires de la peau par son absence de disparition à la vitropression. Le purpura comprend les pétéchies dont la taille est inférieure à 2 mm et des ecchymoses qui sont des lésions confluentes plus larges. Il s'agit d'un signe clinique de grande valeur sémiologique et il est essentiel de réaliser un diagnostic étiologique du fait de la gravité de certaines des pathologies sous-jacentes. De plus, il peut constituer un signe avant-coureur d'un syndrome hémorragique sévère. Deux grandes catégories de purpuras peuvent être individualisées : le purpura thrombopénique dû à un défaut de « contenu » (avec thrombopénie ou plus rarement anomalie de la fonction plaquettaire) et le purpura vasculaire dû à un défaut de « contenant » (fragilité vasculaire).

L'interrogatoire doit s'attacher à rechercher des épisodes antérieurs de saignements (notamment lors des situations à risque hémorragique : chirurgie, accouchement, soins dentaires). La topographie du purpura est importante à déterminer. L'existence d'une atteinte muqueuse, en particulier la présence de bulles hémorragiques intrabuccales, oriente fortement vers un purpura d'origine thrombopénique qui sera confirmée par la numération plaquettaire. Un purpura infiltré de topographie déclive oriente au contraire vers un purpura vasculaire. Il est également important de noter qu'un des diagnostics étiologiques potentiels est la maltraitance. Elle est à évoquer en cas d'anamnèse évocatrice, d'ecchymoses diffuses ou atypiques, dans leurs formes ou leur topographie, éventuellement associées à des hématomes ou à d'autres lésions cutanées. Le bilan biologique est alors normal. Les causes de purpura de l'enfant sont indiquées en figure 2.3.

Purpura avec signes de gravité

Le purpura de l'enfant gravement malade doit être pris en charge par une évaluation clinicobiologique rapide en parallèle de la mise en œuvre des premières mesures thérapeutiques. Deux situations cliniques principales peuvent être rencontrées : un tableau infectieux sévère et un tableau d'hémorragie grave. L'association d'un purpura associé une fièvre ou à la présence d'éléments nécrotiques ou ecchymotiques de plus de 3 mm doit faire suspecter un *purpura fulminans* et conduire à la réalisation d'une antibiothérapie parentérale sans délai. Le diagnostic et la prise en charge du *purpura fulminans* sont décrits dans le chapitre 28. Le purpura peut également s'intégrer dans un tableau hémorragique sévère. Il peut s'associer à des hémorragies extériorisées menaçantes (hématurie, saignement digestif, épistaxis) ou à un saignement intracrânien. Le syndrome hémorragique peut être dû à une thrombopénie isolée ou à l'existence d'une coagulation intravasculaire disséminée. Dans ces situations cliniques graves, une prise en charge des défaillances hémodynamiques, respiratoires et neurologiques doit être menée en parallèle du traitement étiologique en fonction des résultats des investigations (antibiothérapie, transfusion de globules rouges, plaquettes ou plasma).

Purpura vasculaire

Un purpura vasculaire de l'enfant doit faire évoquer un purpura rhumatoïde par argument de fréquence. Cette pathologie est classiquement à l'origine d'une triade associant un purpura vasculaire, des manifestations articulaires (arthrite des genoux et des chevilles) et des douleurs abdominales. Le purpura rhumatoïde peut se compliquer sur le plan digestif, parfois de manière inaugurale, d'un hématome de paroi ou d'une invagination intestinale aiguë. Cette maladie peut également être associée à des complications rénales à type de néphropathie glomérulaire, responsable du pronostic à long terme. Le purpura rhumatoïde et ses diagnostics différentiels sont décrits dans le chapitre 27.

Purpura thrombopénique

Une thrombopénie peut être à l'origine d'un purpura. Les étiologies chez l'enfant sont multiples (fig. 16.8) : infectieuses, immunologiques, néoplasiques, toxiques, de consommation, iatrogènes. La stratégie diagnostique est décrite ci-après dans ce chapitre. Il est essentiel d'éliminer une étiologie centrale à la thrombopénie, par un examen clinique et un bilan biologique de 1re intention. Ce dernier doit être, dans certains cas, complété par un myélogramme. Une transfusion de plaquettes peut s'avérer nécessaire, principalement dans les thrombopénies centrales profondes (< 10–20 G/L) ou associées à un syndrome hémorragique. Elles ne sont habituellement pas recommandées dans les thrombopénies périphériques hors syndrome hémorragique menaçant. La prise en charge de la pathologie sous-jacente est primordiale dans tous les cas.

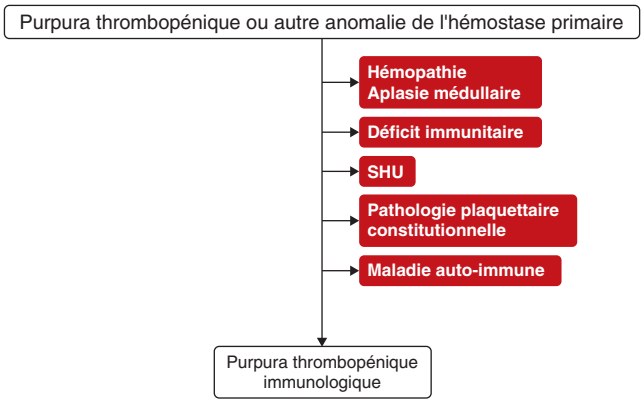


Fig. 16.8 Étiologies du purpura thrombopénique. SHU : syndrome hémolytique et urémique.

Purpura thrombopénique immunologique

Paul Saultier

Le purpura thrombopénique immunologique (PTI) ou thrombopénie immunologique est une pathologie acquise dans laquelle un processus auto-immun est à l'origine d'un taux de plaquettes sanguines diminué. La forme pédiatrique du PTI, dont il est question ici, présente des différences marquées avec la forme adulte en termes de présentation clinique, de diagnostic, de pronostic et de prise en charge. Son incidence est estimée chez l'enfant à 2,9/100 000 par an en France. Chez l'enfant, il s'agit le plus fréquemment d'une maladie ne se compliquant pas d'hémorragies sévères. Cependant, dans une faible proportion de cas, un saignement sévère, en particulier une hémorragie intracrânienne, peut survenir. Il s'agit typiquement d'une pathologie aiguë et d'évolution spontanément favorable en quelques semaines, bien que des formes chroniques de prise en charge plus difficile existent également. La thrombopénie persistera chez un enfant atteint sur cinq. Le seuil de thrombopénie actuellement retenu est de 100 G/L. Ce seuil a été préféré à celui précédemment utilisé de 150 G/L en raison de la variabilité de la valeur normale inférieure du taux de plaquettes selon la population considérée. La thrombopénie est due à la fois à une destruction des plaquettes, principalement au niveau de la rate, et à un défaut de leur fabrication dans la moelle (mégacaryopoïèse). Le PTI est le plus souvent observé dans sa forme primitive, bien qu'il puisse aussi être secondaire une maladie systémique ou à un déficit immunitaire. Le diagnostic et la prise en charge de cette maladie sont encadrés par un protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) publié en 2017.

Le PTI de l'enfant : en bref

- Thrombopénie isolée, profonde et brutale
- Diagnostic d'élimination : *check-list* clinicobiologique indispensable
- Maladie souvent bénigne et d'évolution spontanément favorable
- Deux complications à redouter : hémorragie intracrânienne et chronicisation

Encadré 16.1 Mécanismes physiopathologiques du PTI

- Destruction de plaquettes par des autoanticorps
- Défaut de fabrication des plaquettes dans la moelle osseuse

Physiopathologie (encadré 16.1)

Il s'agit d'une pathologie auto-immune acquise. Les autoanticorps en cause sont des immunoglobulines G dirigées contre un des récepteurs situés dans la membrane plasmique des plaquettes : l'intégrine $\alpha_{IIb}\beta_3$ (aussi nommée GPIIb-IIIa, liant le fibrinogène) ou le complexe GPIb-IX-V (liant le Facteur Willebrand) dans la plupart des cas. Les plaquettes recouvertes par ces autoanticorps sont détruites majoritairement dans la rate par phagocytose ou par activation par le système du complément. Cependant, ces autoanticorps ne sont documentés que chez 75 % des patients atteints de PTI, suggérant d'autres mécanismes physiopathologiques. Des études récentes montrent qu'il existe également un défaut de production des plaquettes par le mégacaryocyte.

Présentation clinique et biologique

Les manifestations cliniques du PTI témoignent du défaut d'hémostase causé par la diminution du nombre de plaquettes circulantes. Il s'agit le plus souvent d'hémorragies cutanées (purpura, ecchymoses) et/ou muqueuses (épistaxis, gingivorragies, bulles hémorragiques endobuccales, ménométrorragies), qui sont habituellement observées lorsque le compte plaquettaire est inférieur à 30-50 G/L. Des hémorragies plus sévères, à type d'hématurie macroscopique, d'hémorragies digestives ou d'hémorragies intracrâniennes, peuvent rarement être observées, habituellement lorsque le compte plaquettaire est inférieur à 10 G/L. Les hémorragies intracrâniennes sont particulièrement redoutées du fait de leur taux de mortalité élevé et des séquelles fréquentes chez les patients qui y survivent. Dans l'histoire naturelle du PTI aigu non traité, elles ne surviennent cependant que dans 0,5 à 1 % des cas. Le risque hémorragique augmente avec la profondeur de la thrombopénie, bien que cette corrélation soit imparfaite. Le pronostic du PTI et donc les indications de traitements reposent en effet principalement sur le tableau hémorragique cutané et muqueux, qui doit être évalué chez l'enfant par le score de Buchanan (tableau 16.8).

La présence d'un tableau marqué d'hémorragies cutanéomuqueuses (notamment la présence de bulles hémorragiques endobuccales) est un signe de gravité devant faire redouter l'évolution vers des complications hémorragiques plus sévères, en particulier une hémorragie intracrânienne. Dans ces situations, un examen du fond d'œil n'est pas recommandé du fait de sa mauvaise sensibilité. La suspicion du diagnostic d'hémorragie intracrânienne doit conduire sans délai à la réalisation d'une imagerie cérébrale en coupe.

La thrombopénie peut parfois être découverte fortuitement chez un patient n'ayant pas de phénotype hémorragique. Cela explique que le terme « thrombopénie immune » soit progressivement préféré à celui de « purpura thrombopénique immunologique » dans la littérature internationale afin de permettre d'intégrer cette situation.

Tableau 16.8 **Score hémorragique de Buchanan utilisable chez l'enfant.**

Grade	Peau	Épistaxis	Bouche	Global
0	–	–	–	–
1 (mineur)	Rares pétéchies ou ecchymoses	Dans une narine	Pétéchies du palais	Quelques lésions hémorragiques cutanées sans lésion muqueuse
2 (moyen)	Pétéchies ou ecchymoses indiscutables	≤15 minutes	Bulles sans saignement actif	Lésions hémorragiques cutanées modérées à sévères mais sans saignement muqueux
3 (modéré)	Nombreuses pétéchies et ecchymoses	>15 minutes	Saignement actif intermittent	Saignement muqueux ne nécessitant pas d'intervention médicale
4 (sévère)	Pétéchies et ecchymoses extensives	Répétées	Saignement actif continu	Saignement muqueux actif ou suspicion de saignement profond nécessitant une intervention médicale
5 (pronostic vital en jeu)	–	–	–	Saignement documenté du système nerveux central ou hémorragie fatale dans n'importe quel site

Buchanan GR. Bleeding signs in children with idiopathic thrombocytopenic purpura. J Pediatr Hematol Oncol. 2003; 25 : S42–6. https://journals.lww.com/jpho-online/
Wolters Kluwer Health, Inc. et ses sociétés ne sont en aucun cas responsables de l'exactitude de la traduction de l'article original en anglais et de ses erreurs éventuelles.

Sur le plan de son évolution, le PTI recouvre deux situations cliniques très différentes : le PTI aigu (plaquettes < 100 G/L pendant une durée < 3 mois) et le PTI chronique (plaquettes < 100 G/L pendant plus de 1 an). Le PTI est qualifié de persistant lorsque la durée de la thrombopénie est comprise entre 3 mois et 1 an. Le PTI aigu est un orage auto-immun qui régresse en quelques semaines ou mois, même si aucun traitement n'est effectué. Les rémissions sont loin d'être exceptionnelles dans le PTI persistant mais peu probables dans le PTI chronique. La forme évolutive aiguë survient dans 80 % des cas chez le jeune enfant. À l'adolescence, les formes chroniques sont plus fréquentes. Deux paramètres au diagnostic sont significativement associés à une chronicisation de la maladie : un âge supérieur à 10 ans et une durée du syndrome hémorragique supérieure à 2 semaines avant le diagnostic. Cependant, aucun argument clinique ou biologique ne permet, au moment du diagnostic, de prédire avec certitude qu'il s'agira d'une forme aiguë ou chronique.

Démarche diagnostique initiale

La démarche diagnostique permettant de différencier un purpura vasculaire d'un purpura thrombopénique est décrite précédemment. Au sein des purpuras thrombopéniques, le PTI est un diagnostic d'élimination. En effet, aucun critère clinique ou biologique pris isolément ne permet d'en faire le diagnostic positif. En particulier, la recherche d'anticorps antiplaquettes n'est ni nécessaire, ni suffisante pour affirmer le diagnostic de PTI. Il convient d'être rigoureux dans l'exploration clinicobiologique de ces patients du fait de la gravité et de l'urgence diagnostique et thérapeutique de plusieurs diagnostics différentiels (notamment le *purpura fulminans*, les hémopathies malignes ou le syndrome hémolytique et urémique). La liste des diagnostics différentiels principaux du PTI est donnée dans le tableau 16.9.

Le tableau clinique du PTI consiste en un syndrome hémorragique isolé (pouvant parfois manquer) (encadré 16.2). L'association d'une fièvre et d'un purpura ecchymotique ou nécrotique est un *purpura fulminans* jusqu'à preuve du contraire et doit être traitée sans délai (*cf.* chapitre 28). L'examen ne doit pas comporter de syndrome tumoral (hépatomégalie, splénomégalie, adénopathies), à l'exception des formes secondaires à une virose telle que la primo-infection EBV (mononucléose infectieuse). La présence d'un syndrome tumoral ou de douleurs osseuses doit faire rechercher une hémopathie maligne (leucémie aiguë ou myélodysplasie).

Tableau 16.9 **Diagnostics différentiels principaux du PTI.**

Fausse thrombopénie à l'EDTA en cas de découverte fortuite (contrôle sur tube citraté)	
Causes centrales	Syndromes myélodysplasiques Leucémies aiguës Aplasie médullaire idiopathique Aplasies médullaires constitutionnelles (dont maladie de Fanconi)
Thrombopénies constitutionnelles	Syndrome de Bernard-Soulier Syndrome de Wiskott-Aldrich Autres thrombopénies constitutionnelles (Maladie de Willebrand de type 2B)
Maladies auto-immunes	Lupus systémique Syndrome des antiphospholipides
Déficits immunitaires constitutionnels	Syndrome de Wiskott-Aldrich Syndrome lymphoprolifératif avec auto-immunité Déficit immunitaire commun variable Autres déficits immunitaires constitutionnels
Infections virales aiguës ou chroniques	Aiguës : EBV, CMV, rubéole, parvovirus B19 Chroniques : VHB, VHC, VIH
Séquestration des plaquettes	Hypersplénisme Syndrome de Kasabach-Merritt
Consommation des plaquettes	Coagulation intravasculaire disséminée Syndrome hémolytique et urémique
Causes médicamenteuses	Héparine (risque thrombotique) Antibiotiques Anti-inflammatoires non stéroïdiens Inhibiteurs de la pompe à protons

CMV : cytomégalovirus ; EBV : *Epstein-Barr Virus* ; EDTA : acide éthylène-diamino-tétra-acétique ; VHB : virus de l'hépatite B ; VHC : virus de l'hépatite C ; VIH : virus de l'immunodéficience humaine.

Encadré 16.2 **Arguments cliniques en faveur d'un PTI**

- Purpura isolé ± autres signes hémorragiques (parfois manquants)
- Apyrexie
- Pas d'hépatomégalie
- Pas de splénomégalie
- Pas d'adénopathie
- Pas de douleur osseuse
- Pas d'antécédent notable (infections, auto-immunité)
- Examen général normal

L'existence d'une histoire familiale de thrombopénie ou de diathèse hémorragique ainsi que des antécédents personnels de saignements anormaux lors de situations à risque hémorragique (chirurgie, soins dentaires) doivent faire évoquer une pathologie plaquettaire constitutionnelle. Une susceptibilité aux infections et des signes en faveur d'une maladie auto-immune systémique doivent être recherchés.

Sur le plan biologique, la thrombopénie est souvent profonde et doit être isolée, sans atteinte des autres lignées sanguines. Il n'y a pas d'anémie, sauf en cas d'hémorragie associée. La numération et la formule leucocytaire sont normales (une discrète éosinophilie est possible). Le frottis montre l'absence de cellules anormales (blastes, schizocytes, micro/macroplaquettes). Les examens complémentaires recommandés sont indiqués dans le tableau 16.10. Ils permettent d'éliminer les principaux diagnostics différentiels du PTI.

Tableau 16.10 **Examens complémentaires recommandés.**

Systématiquement	NFS sur tube citraté si doute sur fausse thrombopénie à l'EDTA Frottis sanguin analysé par un hématologiste biologiste Dosage pondéral des immunoglobulines Bandelette urinaire (hématurie, protéinurie), créatinine TP, TCA, fibrinogène Groupe sanguin, agglutinines irrégulières (formes sévères)
Selon le contexte	Myélogramme + caryotype + FISH Anticorps antiplaquettes par MAIPA Sérologies virales (EBV, CMV, VHB, VHC, VIH) Bilan hépatique Anticorps antinucléaires Anticoagulants circulants et anticorps anticardiolipides et anti-β_2GP1 TSH et anticorps antithyroïde Échographie abdominale Durée de vie isotopique et siège de destruction des plaquettes
Inutiles	Temps de saignement Dosage du complément Dosage de TPO Recherche de plaquettes réticulées

CMV : cytomégalovirus ; EBV : *Epstein-Barr Virus* ; FISH : *Fluorescence In Situ Hybridization* ; MAIPA : *Monoclonal Antibody-specific Immobilization of Platelet Antigens* ; NFS : numération formule sanguine ; TCA : temps de céphaline activée ; TP : taux de prothrombine ; TPO : thrombopoïétine ; TSH : *Thyroid Stimulating Hormone* ; VHB : virus de l'hépatite B ; VHC : virus de l'hépatite C ; VIH : virus de l'immunodéficience humaine.

Adapté d'après HAS. Purpura thrombopénique immunologique de l'enfant et de l'adulte. Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS), mai 2017.

Le PTI est une thrombopénie périphérique. L'examen permettant d'affirmer l'absence d'origine centrale de la thrombopénie est le myélogramme. Il retrouverait un envahissement médullaire par le clone malin en cas de leucémie ou de syndrome myélodysplasique ou une moelle pauvre en cas d'aplasie médullaire. En cas de PTI, il montre une moelle riche et équilibrée avec des mégacaryocytes non dystrophiques en nombre généralement augmenté. Dans le contexte du PTI de l'enfant, le myélogramme doit être réalisé quand la symptomatologie ou les examens biologiques ne sont pas totalement typiques : organomégalie, douleurs osseuses ou altération de l'état général, anomalie des autres lignes sanguines (y compris une macrocytose isolée), signes en faveur d'une maladie de Fanconi et de PTI réfractaires aux thérapeutiques de 1re ligne (immunoglobulines intraveineuses et/ou corticoïdes). Un traitement du PTI par corticoïdes nécessite en théorie la réalisation d'un myélogramme systématique préalable. Il est possible de déroger à cette règle au cas par cas en cas de PTI sans atypie clinique ou biologique et après validation par un clinicien et un cytologiste expérimentés.

Traitement

La prise en charge globale du PTI a pour but de prévenir et de traiter les épisodes hémorragiques sévères tout en préservant la qualité de vie de l'enfant et de sa famille. Pour cela, il est nécessaire de maintenir une hémostase satisfaisante en augmentant si nécessaire le taux de plaquettes et de réunir les conditions permettant une insertion scolaire normale et la poursuite d'une activité physique.

Mesures générales

- En dehors de situations particulières, la prise de médicaments antiagrégants plaquettaires et anticoagulants est contre-indiquée.
- L'utilisation d'anti-inflammatoires non stéroïdiens est déconseillée.
- La pratique sportive doit être favorisée. Le choix de l'activité doit prendre en compte l'âge de l'enfant, le risque hémorragique individuel, le risque de traumatisme associés aux sports envisagés et les moyens d'aménagement de sa pratique (poste occupé pour les sports collectifs, protections individuelles ou de l'environnement).
- Les injections intramusculaires sont contre-indiquées.
- Les gestes invasifs programmés doivent être organisés en lien avec le médecin spécialiste.
- Les modalités de réalisation des vaccinations doivent être discutées avec le médecin spécialiste en respectant autant que possible le calendrier vaccinal.

PTI aigu

Qui traiter ?

La prise en charge du PTI de l'enfant fait encore l'objet de discussions. Les dernières recommandations françaises indiquent qu'il est nécessaire de traiter les enfants qui présentent un syndrome hémorragique de score Buchanan supérieur ou égal à 3, c'est-à-dire ceux dont le syndrome hémorragique dépasse le purpura cutané : en cas d'hémorragie muqueuse (bulles hémorragiques buccales actives, épistaxis > 15 minutes), d'hémorragie extériorisée (notamment

en cas d'hématurie) ou d'hémorragie intracrânienne. Il est également nécessaire de traiter systématiquement les enfants dont le taux de plaquette est inférieur à 10 G/L.

Pour les enfants qui présentent un syndrome hémorragique peu sévère (score de Buchanan de 0 à 2) et dont le taux de plaquettes est supérieur à 10 G/L, aucun traitement n'est généralement nécessaire. Il est alors important d'informer sur la nécessité de consulter en cas d'aggravation du syndrome hémorragique. Les exceptions à cette possibilité d'abstention thérapeutique sont un âge inférieur à 12 mois, l'existence d'un traumatisme crânien récent, la présence d'une lésion susceptible de saigner ou des conditions géographiques ou socio-économiques d'accès aux soins difficiles.

Comment traiter ?

Les traitements du PTI aigu sont résumés dans la figure 16.9. En l'absence de saignement menaçant, différentes options thérapeutiques sont possibles. Il est possible d'utiliser une corticothérapie par prednisone (4 mg/kg/j pendant 4 jours en 2 prises/j ou 2 mg/kg/j pendant une semaine avec un arrêt sur 2 semaines) ou par dexaméthasone *per os* à la dose de 10 mg/m^2/j pendant 4 jours. Il est aussi possible d'utiliser les immunoglobulines intraveineuses (IgIV) à une dose de 0,8 à 1 g/kg à J1 ± J3 selon l'évolution.

En cas de saignement menaçant, les traitements précédemment cités (corticoïdes et IgIV) doivent être utilisés en combinaison, associés aux transfusions plaquettaires. Ces dernières trouvent ici leur seule indication dans le PTI de l'enfant. Les transfusions doivent être répétées toutes les 8 heures jusqu'à l'obtention d'une stabilisation de l'état clinique du patient et l'obtention d'un taux de plaquettes considéré comme protecteur (100 G/L en cas d'hémorragie intracrânienne non stabilisée par exemple). D'autres traitements d'urgence sont à discuter avec le médecin spécialiste (agonistes du récepteur de la thrombopoïétine, facteur VIIa recombinant…).

PTI chronique

La prise en charge du PTI persistant et chronique est complexe et doit être conduite en collaboration avec le médecin spécialiste. Une abstention thérapeutique est toujours envisageable chez ces patients sous réserve d'un syndrome hémorragique peu sévère (Buchanan 0-2), d'un taux de plaquette supérieur à 10 G/L et d'une absence de retentissement sur la qualité de vie. Les traitements de 1re ligne (corticoïdes en cure courte et IgIV) peuvent également être utilisés au long cours chez ces patients, à la demande ou de manière programmée. La corticothérapie systémique prolongée n'a aucune place dans la prise en charge du PTI. Dans les formes sévères, des traitements de 2e ligne peuvent être utilisés (hydroxychloroquine, immunosuppresseurs, agonistes du récepteur de la thrombopoïétine). La stratégie d'utilisation de ces traitements n'est pas clairement établie et nécessitera de discuter en RCP les traitements hors AMM et d'inclure les patients dans une cohorte observationnelle (OBS'CEREVANCE). En dernier recours, chez l'enfant de plus de 5 ans et après échec de plusieurs lignes de traitement, la splénectomie peut être proposée. Elle est efficace dans environ 70 % des cas, bien qu'associée à un risque infectieux non négligeable.

Drépanocytose

Gérard Michel

La drépanocytose est une maladie héréditaire de l'hémoglobine très répandue dans le monde, notamment en Afrique subsaharienne, aux Antilles, aux États-Unis et en Amérique du Sud (Brésil). Elle est liée à une mutation du 6e codon du gène de la chaîne β de la globine. À l'état hétérozygote, la maladie n'est pas symptomatique. À l'état homozygote, l'hémoglobine anormale (hémoglobine S) a des propriétés physico-chimiques anormales qui conduisent à un défaut de solubilité dans l'hématie. La drépanocytose homozygote est une maladie grave qui associe trois grandes catégories de manifestations cliniques :

- une anémie hémolytique chronique avec des épisodes d'aggravation aiguë ;
- des phénomènes vaso-occlusifs ;
- une susceptibilité aux infections bactériennes.

Sous le vocable de syndrome drépanocytaire majeur, on regroupe outre la drépanocytose homozygote (dite SS), le double hétérozygotisme drépanocytose/β-thalassémie et le double hétérozygotisme SC.

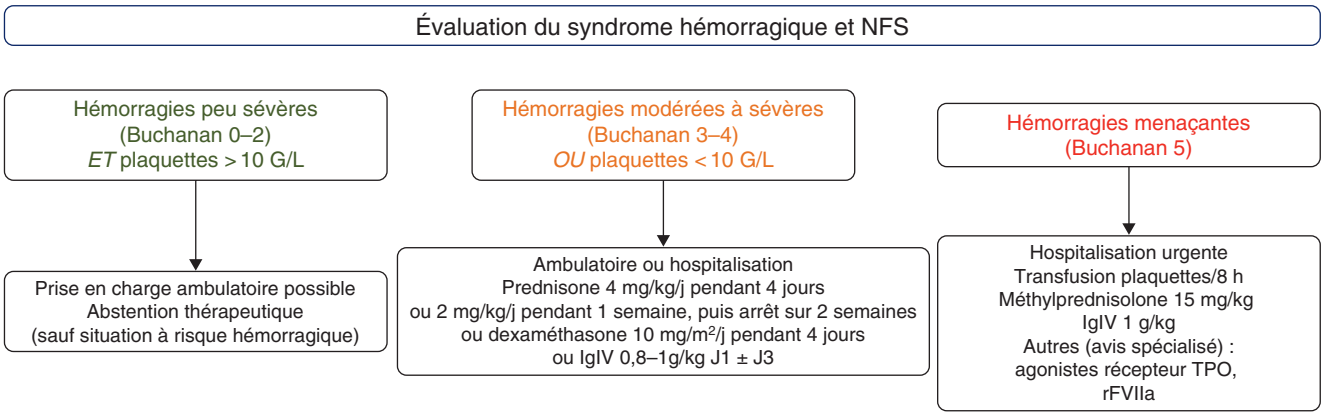


Fig. 16.9 Traitement du PTI aigu. IgIV : immunoglobulines intraveineuses ; NFS : numération formule sanguine ; TPO : thrombopoïétine. *Adapté d'après HAS. Purpura thrombopénique immunologique de l'enfant et de l'adulte. Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS), mai 2017.*

Les syndromes drépanocytaires majeurs sont l'objet d'un dépistage néonatal, dans le but d'organiser une prise en charge très précoce. Les enfants dépistés doivent être suivis par un réseau de médecins associant des médecins de proximité et un centre de référence. La finalité de ce texte est de fournir aux médecins de proximité, qu'ils s'agissent de médecins généralistes, de pédiatres hospitaliers ou libéraux, de médecins de PMI ou de médecins scolaires, les outils d'une prise en charge de qualité. La Haute autorité de santé (HAS) a édité en 2010 un guide national de diagnostic et de soins pour les syndromes drépanocytaires majeurs de l'enfant et de l'adolescent, consultable sur internet (actualisé en 2014). Les patients doivent bénéficier d'une prise en charge au titre de l'affection de longue durée, selon l'ALD10, hémoglobinopathie invalidante. Une carte de soins et d'urgence éditée par le ministère chargé de la Santé leur est remise, de même qu'un petit document d'informations et conseils pour les familles.

Principales complications des syndromes drépanocytaires majeurs

Aggravation de l'anémie chronique
- Érythroblastopénie par primo-infection au parvovirus B19
- Séquestration aiguë splénique
- Aggravation simple de l'hémolyse chronique

Phénomènes vaso-occlusifs
- Crise douloureuse drépanocytaire
- Syndrome thoracique aigu
- Vasculopathie cérébrale
- Ostéonécrose
- Ulcère de jambe
- Dégénérescence d'organe

Susceptibilité aux infections (hyposplénie)
- Choc septique lié à des germes encapsulés (pneumocoque)

Anémie hémolytique chronique et épisodes d'aggravation aiguë de cette anémie

Hémolyse chronique

L'hémoglobine anormale fragilise l'hématie et raccourcit sa durée de vie. Le tableau clinicobiologique correspond à une hémolyse chronique avec anémie normochrome, normocytaire, très régénérative. La bilirubine libre est élevée, de même que les LDH. Cliniquement, cette hémolyse chronique se caractérise par une pâleur avec asthénie et ictère. La splénomégalie est généralement présente au cours des premières années de la vie, puis à tendance à régresser du fait de phénomènes vaso-occlusifs ischémiques dans la rate. L'hémolyse chronique est variable selon les patients mais ne nécessite pas de programme transfusionnel systématique comme dans la β-thalassémie homozygote. Le taux d'hémoglobine est généralement situé entre 70 et 90 g/L.

Épisodes d'aggravation aiguë

Sur ce fond d'hémolyse chronique, vont apparaître des épisodes d'aggravation aiguë qui peuvent être liés à trois mécanismes : érythroblastopénie aiguë due au parvovirus B19, séquestration aiguë splénique et hyperhémolyse.

Érythroblastopénie aiguë liée au parvovirus B19

Le parvovirus B19, agent du mégalérythème épidémique, induit de manière quasiment systématique une érythroblastopénie spontanément résolutive qui dure environ 8 jours. Chez l'individu normal, cet arrêt de l'érythropoïèse de durée brève n'entraîne pas d'anémie marquée. En revanche, dans le cas des syndromes drépanocytaires majeurs, la durée de vie des hématies est fortement diminuée et cette réduction de durée de vie des hématies est compensée par une forte augmentation de l'érythropoïèse. Ainsi, en cas d'arrêt même bref de l'érythropoïèse, l'anémie devient très sévère. Le diagnostic est porté sur une aggravation de l'anémie avec réticulocytes très bas, voire absents. Une ou deux transfusions sont généralement nécessaires.

Séquestration aiguë splénique

Elle survient chez le petit enfant drépanocytaire. Sur le plan physiopathologique, les anomalies de la circulation sanguine liées à la falciformation dans la rate induisent un phénomène de séquestration aiguë brutal. L'enfant devient brutalement très pâle, la rate augmente considérablement de volume. Il s'agit d'une urgence vitale qui nécessite une transfusion sanguine. Le diagnostic différentiel de l'aggravation liée au parvovirus B19 repose cliniquement sur l'augmentation du volume de la rate et biologiquement sur la persistance d'une réticulocytose élevée.

Hyperhémolyse

Parfois, l'aggravation de l'anémie est simplement liée à une aggravation de l'hémolyse chronique, par exemple dans le contexte d'une crise douloureuse drépanocytaire.

Complications de l'hémolyse chronique

L'anémie chronique est responsable d'une asthénie chronique qui risque de retentir sur le développement psychointellectuel, la scolarité, les activités sportives et ludiques de l'enfant. L'hyperbilirubinémie chronique se solde très fréquemment après quelques années par une lithiase par précipitation de la bilirubine dans la vésicule biliaire.

Crise douloureuse drépanocytaire

À l'état désoxygéné, l'hémoglobine drépanocytaire est relativement peu soluble dans l'hématie. Cette hémoglobine a alors tendance à se polymériser et à former un long filament qui déforme l'hématie et lui donne son aspect classiquement en faucille (le terme hémoglobine « S » fait d'ailleurs référence au mot *sickle* qui signifie faucille, tandis que « drépanocytose » fait référence au mot grec *drepanos*, qui a la même signification). Ceci modifie les propriétés rhéologiques de l'hématie : les hématies falciformes sont capables d'obstruer les vaisseaux, créant ainsi une hypoxie/ischémie en aval. Cliniquement, ceci se traduit par des crises douloureuses extrêmement invalidantes. Leur fréquence est très variable selon les patients et selon les époques pour un même patient, mais elles peuvent survenir plusieurs fois par mois. Les douleurs sont généralement très intenses et durent plusieurs jours, voire plusieurs semaines. Le plus souvent, il s'agit de douleurs osseuses ou abdominales.

Prise en charge au domicile

Les familles doivent être prévenues de ce risque de crise douloureuse et une ordonnance spécifique doit expliquer les mesures thérapeutiques en cas de survenue. À domicile, le traitement repose sur une hydratation orale correcte, le paracétamol *per os* auquel peut être rajouté l'ibuprofène ou le tramadol en solution buvable chez l'enfant de plus de 3 ans. Si les douleurs persistent et sont invalidantes malgré cette prise en charge à domicile, il est nécessaire d'avoir recours à une hospitalisation.

Prise en charge en hospitalisation

Le traitement de la crise douloureuse aiguë drépanocytaire comporte une hydratation abondante, généralement par voie intraveineuse à la dose de 2 à 3 L/m²/j. La nalbuphine peut être utilisée par voie intraveineuse lente à la posologie de 0,2 à 0,3 mg/kg/injection toutes les 4 à 6 heures. Lorsqu'elle n'est pas suffisante, il faut passer à un traitement morphinique. La meilleure méthode d'administration est sans doute, pour le grand enfant, l'analgésie par morphine en PCA qui associe une perfusion continue et la possibilité de faire des bolus autodéclenchés avec des périodes réfractaires entre chaque bolus. En cas de crise particulièrement douloureuse chez un patient par ailleurs anémique avec un taux d'hémoglobine inférieur à 90 g/L, il faut discuter la place d'une transfusion sanguine. Si le taux d'hémoglobine est supérieur à 90 g/L, il est préférable de faire précéder la transfusion d'une saignée pour ne pas augmenter la viscosité sanguine.

Susceptibilité aux infections : prévention et prise en charge précoce

L'enfant porteur d'un syndrome drépanocytaire majeur est très susceptible à certaines infections. Cette susceptibilité passe au moins en partie par un dysfonctionnement splénique. Ainsi, les germes encapsulés et en particulier le pneumocoque sont-ils très dangereux chez le patient drépanocytaire, car ils entraînent des sepsis très sévères avec choc septique. Des infections ostéoarticulaires sévères peuvent également survenir.

Prévention des infections

Vaccinations

Il est recommandé chez les enfants drépanocytaires de suivre la protection vaccinale prévue par le calendrier vaccinal remis à jour chaque année contre la diphtérie, le tétanos, la poliomyélite, la coqueluche, les infections à *Haemophilus influenzae* de type b, la rubéole, les oreillons, la rougeole, l'hépatite B et les papillomavirus.

Plus spécifiquement, les vaccinations suivantes sont fortement recommandées :

- antipneumococciques : vaccin conjugué à 13 valences chez les enfants âgés de moins de 2 ans selon le schéma 3 + 1 suivi, à l'âge de 2 ans, par une primo-vaccination par le vaccin polyosidique à 23 valences avec rappel 5 ans plus tard ;
- antigrippale annuelle en période hivernale, à partir de 6 mois ;
- antiméningococciques : indication du vaccin méningococcique groupe B, de même que du conjugué tétravalent (A, C, W135 et Y).

Antibioprophylaxie

Une antibioprophylaxie antipneumococcique par pénicilline V est impérative en cas de drépanocytose homozygote SS et recommandée dans les cas de syndrome drépanocytaire SC et de double hétérozygotisme S/β-thalassémie. La posologie est de 100 000 UI/kg/j jusqu'à 10 kg, puis 50 000 UI/kg/j supplémentaires au-delà de 10 kg sans dépasser 2 MUI/j. Le médicament est donné en 2 prises. Il doit être poursuivi au moins jusqu'à l'âge de 5 ans. En fait, la susceptibilité persiste bien après les 5 premières années de la vie et de nombreux experts en France recommandent de poursuivre l'antibioprophylaxie le plus longtemps possible.

Prise en charge en cas de fièvre

Toute fièvre supérieure à 38,5 °C chez un enfant drépanocytaire impose une consultation médicale en urgence et la réalisation des examens complémentaires suivants : hémogramme, réticulocytes, dosage de la protéine C réactive, radiographie du thorax et, si nécessaire, examen des gaz du sang, hémocultures, bandelette urinaire avec, en cas de positivité, examen cytobactériologique des urines.

Le plus souvent, l'hospitalisation s'impose pour un traitement probabiliste par céfotaxime ou ceftriaxone par voie parentérale.

Une prise en charge ambulatoire avec antibiothérapie orale est cependant possible pour les enfants âgés de plus de 3 ans dont la fièvre est inférieure à 39,5 °C, qui n'ont ni altération de l'état général, ni altération de la conscience, pas de foyer radiologique pulmonaire, pas de désaturation en oxygène, dont la leucocytose est inférieure à 30 G/L, dont l'anémie n'est pas aggravée et qui n'ont pas d'antécédent de septicémie.

Atteintes d'organe liées aux phénomènes vaso-occlusifs : syndrome thoracique aigu et vasculopathie cérébrale

Tout au long de la vie du drépanocytaire, les phénomènes vaso-occlusifs sont responsables de dégénérescence ischémique aiguë ou chronique sur un grand nombre d'organes : ostéonécrose de la tête fémorale, ulcères de jambe, complications rénales, ophtalmologiques, priapisme. La suite de ce texte détaille deux complications particulièrement sévères : le syndrome thoracique aigu et la vasculopathie cérébrale.

Syndrome thoracique aigu

Lié à des phénomènes vaso-occlusifs et infectieux pulmonaires, le syndrome thoracique aigu associe de façon variable douleur thoracique, fièvre, signes respiratoires (dyspnée, hypoxie) et foyer pulmonaire à l'auscultation et/ou à la radiographie du thorax. C'est une grande urgence du patient drépanocytaire du fait du risque de décompensation respiratoire sévère.

Le traitement comporte une oxygénothérapie pour maintenir une saturation en oxygène supérieure à 95 %, un traitement antibiotique actif sur les germes intracellulaires et le pneumocoque (généralement macrolide + céfotaxime ou ceftriaxone), une transfusion simple de 10 mL/kg à adapter au taux d'hémoglobine (plutôt échange transfusionnel en cas d'hémoglobine > 90 g/L ou de défaillance polyviscérale), une hydratation intraveineuse et un traitement antalgique.

Vasculopathie cérébrale drépanocytaire : prévention et prise en charge précoce

Les phénomènes de falciformation sont susceptibles d'entraîner une vasculopathie cérébrale avec un risque élevé d'accident vasculaire cérébral.

Historiquement, les accidents vasculaires cérébraux étaient fréquents chez le drépanocytaire homozygote. Ils devaient conduire à un échange transfusionnel en urgence de manière à ramener le taux d'hémoglobine drépanocytaire en dessous de 30 %. Ceci permettait très souvent une régression de l'accident vasculaire cérébral mais le risque de récidive était très important. C'est la raison pour laquelle la survenue d'un accident vasculaire cérébral devait conduire à réaliser un traitement transfusionnel systématique ou à réaliser une greffe allogénique de cellules-souches hématopoïétiques.

La prévention et la prise en charge précoce de la vasculopathie cérébrale représentent une avancée considérable pour la prise en charge des patients atteints de drépanocytose homozygote. Elles ont diminué de manière considérable la fréquence des accidents vasculaires cérébraux constitués et leurs séquelles à long terme. L'examen de référence est l'écho-doppler transcrânien. Il mesure la vélocité sanguine dans les différentes artères du cerveau. Des seuils ont été définis pour détecter la vasculopathie cérébrale avant la survenue d'un accident vasculaire ischémique constitué. Ce dépistage a pour corollaire la mise en place immédiate d'un programme transfusionnel pour maintenir à long terme un taux d'hémoglobine drépanocytaire inférieur à 30 %, ou la réalisation d'une greffe allogénique de cellules-souches hématopoïétiques en cas de donneur HLA identique de la fratrie. Lorsque le doppler transcrânien est normal, il doit être répété de manière annuelle entre les âges de 12–18 mois et 16 ans.

Traitements de fond

Hydroxyurée

L'hydroxycarbamide ou hydroxyurée, initialement utilisée pour traiter la leucémie myéloïde chronique, lève en partie l'inhibition physiologique de synthèse des chaînes γ de l'hémoglobine, augmente la quantité d'hémoglobine fœtale dans l'hématie et diminue ainsi les phénomènes de falciformation. Le médicament a prouvé son efficacité pour réduire la fréquence et la sévérité des crises douloureuses chez l'enfant. Siklos® a une AMM pour les formes dosées à 100 et 1 000 mg dans la prévention des crises vaso-occlusives douloureuses récurrentes, y compris celles du syndrome thoracique aigu. Les indications du médicament ont progressivement tendance à augmenter.

Greffe de cellules-souches hématopoïétiques

Comme dans la thalassémie homozygote, la greffe de cellules-souches hématopoïétiques est susceptible de guérir le patient drépanocytaire. À l'heure actuelle, la greffe est surtout utilisée lorsqu'il existe dans la fratrie un donneur HLA identique et que la drépanocytose de l'enfant est particulièrement symptomatique, notamment en cas de vasculopathie cérébrale. Il est actuellement également possible de greffer non pas les cellules-souches hématopoïétiques d'un donneur mais celles du patient lui-même après thérapie génique *in vitro*.

Conclusion

Les syndromes drépanocytaires majeurs sont des maladies sévères qui nécessitent un suivi en réseau dès le dépistage néonatal. Ce dépistage néonatal permet l'éducation thérapeutique des familles et du patient lui-même, la prévention et la prise en charge précoce des principales complications. L'enjeu est majeur car cette prise en charge diminue considérablement la mortalité mais également la morbidité liée à l'affection. À l'adolescence, il est également important de prévoir la transition avec les équipes spécialisées de médecine adulte, la tranche d'âge qui correspond aux adolescents et aux adultes jeunes étant particulièrement vulnérable dans le contexte du syndrome drépanocytaire majeur.

Recommandations

Andrew M, Paes B, Milner R, et al. Development of the human coagulation system in the full-term infant. Blood. 1987 ; 70 : 165–72.

Andrew M, Paes B, Milner R, et al. Development of the human coagulation system in the healthy premature infant. Blood. 1988 ; 72 : 1651–7.

Andrew M, Vegh P, Johnston M, Bowker J, Ofosu F, Mitchell L. Maturation of the hemostatic system during childhood. Blood. 1992 ; 80 : 1998–2005.

HAS. Purpura thrombopénique immunologique de l'enfant et de l'adulte. Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS), mai 2017.

HAS. Syndromes drépanocytaires majeurs de l'enfant et de l'adolescent. Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare, janvier 2010 (actualisation janvier 2014).

Hascoët JM, Picaud JC, Lapillonne A, Boithias-Guerot C, Bolot P. Saliba E ; Société française de néonatologie. Vitamin K in the neonate : Recommendations update. Arch Pediatr. 2017 ; 24 : 902–5.

Cancers et leucémies

Stéphane Ducassou, Yves Perel

PLAN DU CHAPITRE

Épidémiologie 431
Circonstances de diagnostic 432
Quelle prise en charge diagnostique et thérapeutique ? 435

Ces pathologies rares constituent la seconde cause de mortalité entre 1 et 21 ans, après les accidents. Des progrès considérables ont été réalisés, tirant parti de la bonne tolérance générale des enfants aux traitements intensifs, de la chimiosensibilité habituelle des tumeurs pédiatriques et de la rationalisation des stratégies thérapeutiques issues de la recherche clinique. Les trois quarts des enfants guérissent ainsi de leur maladie cancéreuse, ce haut niveau de curabilité soulignant l'importance de l'enjeu diagnostique.
Les projets de recherche, menés en concertation pluridisciplinaire, doivent permettre de guérir plus mais aussi de guérir mieux. La prise en charge d'un enfant dans sa globalité nécessite une alliance thérapeutique enfant/parents/soignants ; elle s'inspire également de rigueur scientifique et d'humanité.

Épidémiologie

Les cancers de l'enfant et de l'adolescent sont infiniment plus rares que ceux de l'adulte (ils représentent moins de 1 % des cancers) ; ils s'en distinguent également par leur anatomopathologie (il s'agit le plus souvent de tumeurs de blastème et non de carcinomes), leur biologie et leur rapidité évolutive.

L'incidence annuelle est de 137 par million d'enfants de moins de 15 ans (soit 1 800 cas/an en France), à peine plus élevée de 15 à 18 ans (soit environ 700 cas/an en France), sans variation observée d'incidence, spatiale ou temporelle. La répartition des nombreux sous-types de cancers pédiatriques est dominée par les leucémies (31 %), les tumeurs cérébrales (22 %), les lymphomes (12 %) et les neuroblastomes (10 %) (tableau 17.1) ; la tranche d'âge 1–6 ans est la plus touchée. Chez les jeunes de 15 à 19 ans, les leucémies et les lymphomes représentent respectivement 14,8 et un peu plus de 20 % des cancers.

De nombreuses études ont été ou sont menées sur les facteurs de risque de cancer chez l'enfant ; le rôle de facteurs génétiques n'est retrouvé actuellement que dans 5 % des cas (rétinoblastome, syndrome de Li et Fraumeni, neurofibromatose de type 1 ou NF1, syndrome de Gorlin, de Turcot, ataxie télangiectasie, syndrome de Beckwith-Wiedemann, hypertrophie hémicorporelle, aniridie, néoplasies endocrines multiples, etc.). La NF1 est une phacomatose de transmission

Tableau 17.1 **Taux d'incidence standardisé et sex-ratio des cancers de l'enfant de 0 à 14 ans.**

Cancer	Taux d'incidence (/10^6/an)	Sex-ratio (M/F)
Leucémies	**45,9**	**1,2**
Leucémie aiguë lymphoblastique	35,7	1,2
Leucémie aiguë myéloblastique	7,2	1,1
Autres	3,1	
Lymphomes	**17,1**	**1,8**
Lymphome de Hodgkin	6,7	1,2
Lymphome de Burkitt et B	4,5	5,4
Lymphome non Burkitt	5,1	1,7
Autre néoplasme réticulo-endothélial	0,7	1,1
Tumeurs du système nerveux central	**36,2**	**1,2**
Épendymome	3,8	1,3
Astrocytome	13,6	1,1
Autre gliome	4,8	0,9
Médulloblastome et autre tumeur embryonnaire	7,8	1,5
Autre tumeur	5,6	1,3
Tumeurs du système nerveux sympathique	**14,5**	**1,0**
Neuroblastome, ganglioneuroblastome	14,3	1,0
Rétinoblastomes	**5,0**	**0,9**
Tumeurs rénales	**9,7**	**1,0**
Néphroblastome	9,3	0,9
Tumeurs hépatiques	**1,4**	**1,5**
Hépatoblastome	1,2	1,5
Tumeurs malignes osseuses	**6,7**	**1,3**

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

Cancer	Taux d'incidence (/10^6/an)	Sex-ratio (M/F)
Ostéosarcome	3,3	1,1
Tumeur d'Ewing	2,8	1,6
Sarcomes des tissus mous	**9,6**	**1,4**
Rhabdomyosarcome et sarcome embryonnaire	5,5	1,7
Autres sarcomes	2,7	1,2
Tumeurs germinales et gonadiques	**6,0**	**0,8**
Du système nerveux central	2,1	1,6
Des gonades	2,0	0,7
Non gonadiques	1,7	0,4
Mélanomes, carcinomes et tumeurs épithéliales	**4,3**	**0,7**
Carcinome thyroïde	1,9	0,6
Mélanome	0,8	1,0
Autres tumeurs malignes	**0,3**	**1,3**
TOTAL	**156,6**	**1,2**

autosomique dominante, de pénétrance élevée et expressivité variable ; l'examen clinique régulier recherchera, outre les taches café-au-lait et dysplasies squelettiques, une tumeur abdominothoracique (névrome plexiforme ou neuroblastome) parfois accompagnée de compression spinale, un gliome cérébral (surtout des voies optiques). Les syndromes de Gorlin et de Wiedmann-Beckwitt sont des syndromes caractérisés par des troubles de la croissance. Le syndrome de Wiedmann-Beckwitt associe macrosomie et viscéromégalie, macroglossie, hémihypertrophie, anomalies de fermeture de la paroi abdominale, anomalies de l'oreille externe et hypoglycémie néonatale. Il existe dans ce syndrome un excès de néphroblastomes, d'hépatoblastomes, de neuroblastomes et de rhabdomyosarcomes, tandis que le syndrome de Gorlin est associé au risque de médulloblastome.

Le rôle des expositions aux radiations ionisantes (radiothérapies, explosions nucléaires) et aux chimiothérapies mutagènes (alkylants surtouts) dans l'émergence de cancers est documenté ; celui de facteurs environnementaux potentiels (produits chimiques, champs électromagnétiques, infections – ou absence d'infections –, médicaments, mode de vie des parents, etc.) n'est pas démontré. Le stress psychologique n'est pas un facteur de risque de cancers de l'enfant. En l'absence de cause connue, il n'existe pas de moyen de prévention.

Circonstances de diagnostic

La rapidité évolutive des cancers de l'enfant ne permet pas d'envisager de dépistage systématique. En pratique clinique, le diagnostic s'avère souvent surprenant, imprévu, voire difficile à imaginer.

Urgences médicales vraies

Le diagnostic peut se faire dans le contexte d'une urgence médicale authentique. L'insuffisance respiratoire aiguë par leucostase pulmonaire (dans les leucémies hyperleucocytaires) ou par compression médiastinale (lymphome thoracique) se manifeste par un essoufflement et une polypnée ; l'absence d'éléments sémiologiques (sifflements, sibilants), l'existence d'une matité pleurale, d'un syndrome cave supérieur doivent conduire à réfuter le diagnostic d'asthme et à faire hospitaliser le patient en urgence. Les autres manifestations urgentes rencontrées dans le cadre inaugural d'une pathologie maligne sont les hémorragies viscérales par thrombopénie, coagulation intravasculaire disséminée (dans les leucémies), l'insuffisance hépatique ou rénale, l'hypertension intracrânienne et la paraplégie aiguë.

Il faut proscrire toute manipulation inappropriée (mise en décubitus dorsal d'un enfant présentant une compression médiastinale) qui risquerait de décompenser un état précaire ; aucune corticothérapie ne doit être administrée sans prendre en compte la totalité de ses effets antitumoraux et métaboliques. Il est en revanche urgentissime de maintenir les fonctions vitales et d'adresser ce malade dans une unité spécialisée d'oncologie pédiatrique ; les chances de guérison restent bonnes même dans ces cas de présentation « cataclysmique ». Toute suspicion de pathologie tumorale doit en priorité amener à évaluer les grandes fonctions vitales de l'enfant (encadré 17.1).

Signes d'appel les plus fréquents

Les signes les plus fréquemment révélateurs d'un cancer sont indiqués dans le tableau 17.2. Leur analyse vigilante et adéquate revêt un enjeu considérable :

- identifier les symptômes pouvant témoigner de cancer (et ainsi préserver au mieux le pronostic vital et fonctionnel) ;
- ou, au contraire, rassurer à bon droit un enfant et sa famille (en leur évitant un traumatisme psychologique inutile).

Signes exceptionnellement en rapport avec une affection tumorale

- Enfant « tout le temps malade » (rhinopharyngites et viroses à répétition)
- Croissance, appétit et prise de poids médiocres, de façon isolée
- Fatigue isolée
- Anémie ferriprive
- Ganglions cervicaux symétriques, de diamètre < 1 cm, souples, sensibles, inflammatoires en contexte infectieux
- « Inversion de formule leucocytaire » isolée
- Manifestation symptomatique multirécidivante

Encadré 17.1 Données cliniques permettant d'évaluer les fonctions vitales en cas de pathologie tumorale

- Fréquence respiratoire
- Conscience
- Hémodynamique (pouls, pression artérielle, temps de recoloration capillaire)
- Coloration cutanée et muqueuse (cyanose, pâleur, purpura, etc.)

Tableau 17.2 **Symptomatologie clinique des principaux cancers de l'enfant.**

Type de cancer	Sous-type	Âge médian (ans)	Signes cliniques principaux
Leucémie aiguë	Lymphoblastique	4	– Insuffisance médullaire – Douleurs osseuses – Adénopathie
	Myéloblastique	7	– Insuffisance médullaire
Lymphome de haut grade	B	7	– Tumeur abdominale – Ascite – Invagination – Adénopathie – Paralysie des paires crâniennes
	T	8	– Tumeur thoracique – Dyspnée – Pleurésie – Syndrome cave supérieur
	Anaplasique	11	– Fièvre – Inflammation – Adénopathies sensibles
Lymphome de Hodgkin		11	– Adénopathie cervicale – Syndrome cave supérieur – Fièvre, sueurs – Prurit
Neuroblastome	Localisé	2	– Masse abdominale – Masse thoracique – Paraplégie
	Métastatique	3	– Insuffisance médullaire – Douleurs osseuses – Tuméfactions du crâne, ecchymoses orbitaires
Néphroblastome		2	– Masse abdominolombaire – Hypertension – Hématurie
Sarcomes tissus mous		7	– Masse (craniofaciale, génito-urinaire) – Douleur
Tumeur germinale maligne			– Masse (gonades) – Masse sacrococcygienne – Puberté précoce, pseudo-puberté précoce
Tumeurs osseuses	Ostéosarcome	12	– Douleur – Tuméfaction osseuse (os longs)
	Tumeur Ewing	10	– Douleur – Tuméfaction osseuse (tronc) – Fièvre
Hépatoblastome		1,5	Masse hépatique
Rétinoblastome		1	Leucocorie
Tumeurs cérébrales	Médulloblastome	4	– Hypertension intracrânienne – Céphalées – Syndrome cérébelleux – Paralysie des paires crâniennes – Trouble du comportement – Baisse rendement scolaire – Macrocrânie – Épilepsie partielle – Puberté précoce
	Gliome infiltrant du tronc cérébral	7	
	Gliome de bas grade		
	Gliome de haut grade		
	Épendymome	3	
	Craniopharyngiome	9	Panhypopituitarisme

Cette analyse vigilante nécessite une grande expertise clinique, en particulier :

- neutralité et rigueur du recueil des données d'interrogatoire ;
- vérification de l'évolution dans le temps, permettant de valider ou non un « pari diagnostique raisonnable » ;
- objectivité de l'examen clinique systématique.

D'allure banale, d'apparition récente, compatibles avec un état général le plus souvent parfaitement conservé, ces signes d'appel ne doivent pas faire porter prématurément un diagnostic d'exclusion (rhume de hanche, douleur de croissance, constipation fonctionnelle, fièvre infectieuse, ganglion réactionnel, prurigo, etc.). Plus généralement, toute symptomatologie doit être colligée et analysée de

Tableau 17.3 **Neutralité et rigueur dans le recueil des données de l'interrogatoire.**

Recueil anamnestique interprétatif ou hâtif *(ce qu'il ne faut pas dire)*	Recueil anamnestique rigoureux *(ce qu'il faut dire)*	Diagnostic possible
Il (elle) réveille ses parents	Il (elle) dort peu ou mal ; pourquoi ?	Douleur nocturne (tumeur cérébrale, osseuse, leucémie, etc.)
Il (elle) ne veut pas marcher	Il (elle) ne marche pas ; pourquoi ?	– Douleur osseuse – Paralysie (compression médullaire ou radiculaire)
Il (elle) a mal au ventre **car** il (elle) est constipé(e)	Il (elle) a mal au ventre **et** est constipé(e) de façon récente ou durable ; pourquoi ?	– Tumeur abdominale (neuroblastome surtout) – Tumeur vertébrale (douleur en hémiceinture)
Il (elle) a de l'eczéma qui le (la) gratte	Il (elle) a un prurit et des lésions cutanées ; pourquoi ?	Lymphome de Hodgkin (rechercher des adénopathies)
Il (elle) a une crise d'asthme	Il (elle) est essoufflé(e) ; il faut déterminer les caractéristiques sémiologiques de cette dyspnée	– Anémie (insuffisance médullaire, leucémie) – Syndrome cave supérieur (lymphome, leucémie)
Il (elle) ne veut pas travailler	Il (elle) une baisse de son rendement scolaire ; pourquoi ?	Tumeurs cérébrales

façon rigoureuse plutôt que prématurément interprétée comme « inquiétante » ou « rassurante » (tableau 17.3). Les céphalées, les douleurs des membres, les douleurs abdominales font d'autant plus évoquer une étiologie organique et tumorale qu'elles sont nocturnes.

L'authentification de la guérison est le seul argument définitif permettant rétrospectivement de parler de symptomatologie banale (douleur, impotence, modification de comportement, etc.) ; la consultation de suivi doit ainsi être de pratique systématique. Au contraire, tout symptôme persistant et fixe pendant quelques jours ou quelques semaines doit faire rechercher une étiologie organique, voire cancéreuse (tableau 17.4). Dans ces situations où l'épreuve du temps est indispensable, la prescription de corticoïdes est contre-indiquée de façon absolue ; elle serait susceptible de laisser évoluer à bas bruit un cancer corticosensible (leucémie, lymphome de Hodgkin ou non hodgkinien, etc.) ou d'en précipiter une complication grave (syndrome de lyse).

L'examen somatique systématique et complet, dont il y a tant d'opportunités chez l'enfant (visites obligatoires, vaccinations, licence sportive, etc.) nécessite vigilance et objectivité. Ainsi le néphroblastome est-il le plus souvent diagnostiqué en découvrant une masse abdominale lors de l'examen systématique d'un jeune enfant (6 mois – 4 ans) ; la découverte à la palpation (par le médecin ou l'enfant lui-même) d'une masse ganglionnaire cervicale indolore est le mode de diagnostic habituel d'une maladie de Hodgkin (*cf.* tableau 17.4). Outre la palpation abdominolombaire et des aires ganglionnaires à la recherche d'une masse dure et fixée, les données majeures de l'examen somatique sont la percussion et l'auscultation pulmonaire, la mesure du périmètre crânien, l'examen neurologique, la palpation et la mobilisation des pièces osseuses, la recherche de signes d'insuffisance médullaire (angine ulcéronécrotique ou

Tableau 17.4 **Rôle du suivi évolutif comme argument de diagnostic en faveur d'une pathologie organique voire cancéreuse.**

Signe clinique	Durée	Diagnostic ne pouvant être retenu a priori	Maladie cancéreuse pouvant être évoquée
Douleur, boiterie	1 semaine	Rhume de hanche	– Leucémie – Neuroblastome métastatique, etc.
Angine avec aphtes	Quelques jours	Angine infectieuse	– Leucémie (neutropénie) – Neuroblastome métastatique (neutropénie)
Fièvre	1 semaine	Fièvre d'origine infectieuse	– Lymphome de Hodgkin – Tumeur d'Ewing – Tout cancer
Tuméfaction ganglionnaire	2 semaines (antibiothérapie d'épreuve)	Ganglion réactionnel	– Lymphome de Hodgkin – Lymphome – Tout cancer
Lombalgie/douleur de membre après traumatisme ou microtraumatisme	2 à 3 semaines	Douleur post-traumatique	– Ostéosarcome – Tumeur d'Ewing – Histiocytose – Leucémie
Tuméfaction des parties molles	2 à 3 semaines	Abcès/infection	Sarcome (face, tronc, etc.)

aphtes buccaux, pâleur des muqueuses, purpura cutané), de tuméfaction des parties molles, d'œdèmes ou de circulation collatérale.

Adénopathies

La découverte d'une adénopathie peut conduire au diagnostic d'une leucémie, d'un lymphome ou d'un autre cancer (neuroblastome, sarcome), bien qu'il existe évidemment de nombreuses autres causes plus fréquentes, en particulier infectieuses. La localisation et la taille sont des facteurs majeurs à prendre en compte (tableau 17.5) en sachant que :

- des ganglions cervicaux et axillaires sont souvent normalement palpables chez l'enfant ;
- des ganglions cervicaux et axillaires > 1 cm sont considérés comme pathologiques ;
- des ganglions sus-claviculaires sont toujours anormaux ;
- les adénopathies disséminées ou généralisées traduisent l'atteinte de plus de deux territoires non contigus et peuvent être dues à de nombreuses pathologies ;
- les adénopathies localisées relèvent uniquement de deux types de causes : soit infectieuses, soit tumorales.

Tableau 17.5 **Caractéristiques cliniques des adénopathies et orientation diagnostique.**

Caractéristique	En faveur d'une pathologie tumorale (lymphome de Hodgkin)	En faveur d'une pathologie infectieuse
Nombre	Unique Ou multiples et asymétriques	Unique Ou multiples et symétriques
Topographie	Sus et sous-claviculaire, toute localisation inhabituelle ++	Sous-maxillaire, inguinale, axillaire
Plaie ou lésion d'inoculation dans le territoire de drainage	Non	Oui
Taille	≥ 2 cm ++	< 2 cm
Inflammation locale et périadénite	Non (sauf exception) ++	Oui
Consistance	Dure +++	Molle, élastique
Adhérence aux tissus de voisinage	Oui +++ Plan profond +++	Non
Évolution (2 semaines) sous antibiothérapie d'épreuve	Sans effet	Régression

Cas particulier des tumeurs cérébrales

Le diagnostic précoce des tumeurs cérébrales est particulièrement difficile, notamment chez les enfants les plus petits. Ces tumeurs, les plus fréquentes chez l'enfant après les leucémies, siègent le plus souvent non pas au niveau du télencéphale, comme chez l'adulte, mais de la fosse postérieure. Leur symptomatologie est fruste, volontiers réduite à des troubles de l'équilibre ou une hypertension intracrânienne débutante ; il est fondamental de rechercher un nystagmus, un strabisme, des troubles de l'oculomotricité (paralysie du III, du VI, syndrome de Parinaud) ou portant sur les autres paires crâniennes (vision binoculaire) et de mesurer le périmètre crânien (avant l'âge de 2 ans). Les céphalées ne peuvent être considérées comme banales lorsqu'elles surviennent la nuit ou le matin. Les crises épileptiques peuvent conduire au diagnostic de tumeur cérébrale, notamment dans le cas de crises partielles. Les troubles alimentaires (parfois associés à des vomissements), syndromes dépressifs, fléchissements du rendement scolaire ou des performances psychomotrices nécessitent un abord pluridisciplinaire ; les pistes étiologiques organiques (tumeur diencéphalique, thalamique, frontale, hypertension intracrânienne), psycho-comportementales, sociofamiliales doivent être explorées rapidement.

Les signes neurologiques déficitaires, associés ou non à une hypertension intracrânienne, en particulier un déficit visuel sensoriel ou oculomoteur, une paralysie des autres paires crâniennes, un nystagmus, une ataxie doivent immédiatement conduire à l'imagerie cérébrale. Cependant, la décision de pratiquer rapidement une exploration neuroradiologique est délicate car cette dernière requiert souvent une sédation voire une anesthésie générale chez l'enfant avant 5 ans ; son organisation, néanmoins indispensable à une prise en charge optimale, bénéficie d'une filière de soins hospitalière.

Quelle prise en charge diagnostique et thérapeutique ?

Examens paracliniques contributifs

Lorsqu'une maladie tumorale est évoquée, des examens paracliniques simples permettent souvent d'avancer dans la démarche diagnostique : numération-formule sanguine, radiographie pulmonaire de face, radiographies osseuses (voire scintigraphie) et échographie abdominale. Cette dernière est particulièrement bien adaptée à l'exploration de la cavité abdominale, du pelvis et du rétropéritoine chez l'enfant, sous réserve d'être pratiquée par un opérateur entraîné à l'échographie pédiatrique. Dans le cas particulier des tumeurs cérébrales, l'échographie transfontanellaire peut être pratiquée tant que le bregma est encore largement perméable (habituellement avant l'âge de 12 mois) ; elle permet d'apprécier la taille des ventricules latéraux mais n'explore pas la fosse postérieure.

La stratégie d'exploration paraclinique ultérieure doit être organisée dans un centre spécialisé en cancérologie pédiatrique, dès les heures ou les jours qui suivent la suspicion diagnostique. En fonction de la localisation tumorale, de l'âge, de la présentation clinique initiale ainsi que des résultats du bilan de 1re intention, divers examens peuvent être pratiqués (IRM, TDM, TEP-TDM, scintigraphie à la MIBG, au ^{99}Tc, etc.). L'ensemble du programme d'identification tumorale y est conduit, de façon coordonnée et cohérente avec les différents temps de l'annonce et les premiers traitements.

La stratégie diagnostique vise à :

- obtenir une certitude quant à la nature de la tumeur ; cette certitude est habituellement fournie par un examen cytologique (cytoponction échoguidée, myélogramme)

ou anatomopathologique (biopsie percutanée ou chirurgicale), parfois par mise en évidence d'un « marqueur tumoral » (tableau 17.6) ;
- caractériser la tumeur : la biologie et la génétique moléculaire ont transformé cette étape en identifiant des sous-catégories différentes de cancer dont le pronostic est différent ;
- établir le bilan d'extension locorégionale et générale (présence ou absence de métastase).

L'exemple de la stratégie diagnostique devant une tumeur abdominale est indiqué sur la figure 17.1 ; nous soulignons devant une tuméfaction abdominale la multiplicité des étiologies possibles, malignes ou bénignes (notamment chez le nouveau-né et nourrisson) et l'impérieuse nécessité à ne pratiquer d'exploration invasive que dans un centre spécialisé de cancérologie pédiatrique.

Tableau 17.6 Marqueurs tumoraux contribuant au diagnostic des cancers de l'enfant.

Marqueur	Dosage	Variété tissulaire de cancer
VMA (*Vanylmandelic Acid*), HVA (*Homovanylic Acid*) et catécholamines	Urines	Neuroblastome Phéochromocytome (rare)
Alphafœtoprotéine	Sang LCR	Tumeur germinale maligne du sac vitellin (ovaire, testicule, épiphyse, hypophyse, etc.)
	Sang	Hépatoblastome
Marqueurs de carcinome	Non contributifs au diagnostic de cancer de l'enfant	

LCR : liquide céphalorachidien.

Traitement

Pour chaque enfant, un plan de traitement est établi et adapté à l'évolution. Il associe ainsi de façon variable :
- une chimiothérapie conventionnelle qui occupe la place majeure dans le traitement des cancers de l'enfant ; seul traitement possible des maladies métastatiques ou étendues, elle peut, en réduisant la taille d'une tumeur, rendre possible son ablation chirurgicale et vise à éradiquer la maladie résiduelle microscopique inapparente. Son intensité est particulièrement importante en oncologie pédiatrique, nécessitant des soins de support hautement spécialisés (cathéters, antibiotiques, transfusions, antiémétiques, prise en charge de la douleur, nutrition, accompagnement psychosocial, etc.) et l'organisation du réseau de soins ;
- une chimiothérapie massive avec greffe de cellules-souches hématopoïétiques autologues (il s'agit alors du support hématopoïétique qui permet d'administrer des doses plus importantes de chimiothérapie que celles habituellement utilisées pour la chimiothérapie dite « conventionnelle ») ou allogéniques (utilisant les propriétés immunocompétentes de ce greffon puisqu'outre le remplacement de l'hématopoïèse défectueuse, le greffon apporte un nouveau système immunitaire susceptible d'interagir avec l'organisme du patient greffé) ; il s'agit de thérapeutiques d'exception ;
- la chirurgie qui constitue souvent le meilleur traitement des cancers localisés, le plus souvent après réduction du volume de la tumeur par chimiothérapie. L'intervention

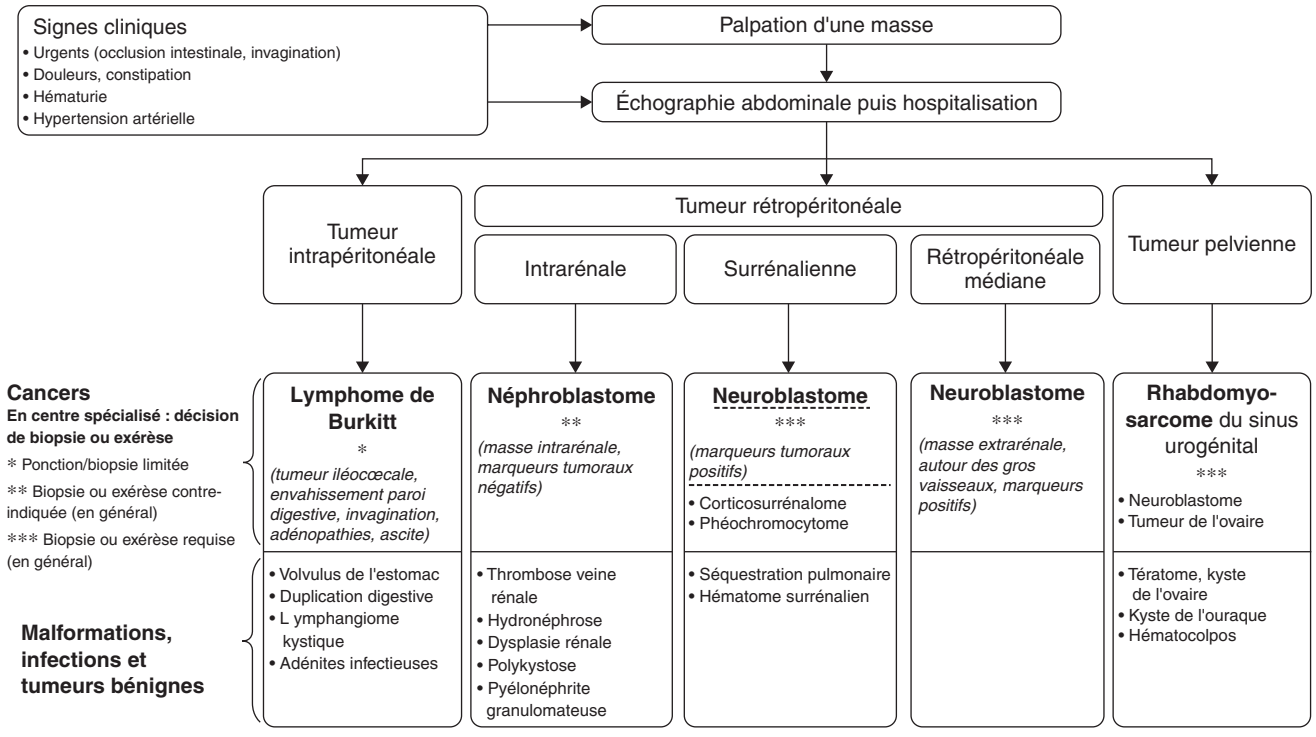


Fig. 17.1 Stratégie diagnostique devant une tumeur abdominale.

comprend un temps d'exploration chirurgicale pour faire le bilan d'extension et se doit de décrire aussi précisément que possible les différentes étapes de la résection et les difficultés rencontrées. Dans la perspective d'une radiothérapie, il peut être utile de repérer les limites d'exérèse par des clips en titane ;
- une radiothérapie parfois indispensable pour les tumeurs non opérables ou avec forte agressivité locorégionale ; ses effets secondaires à long terme conduisent à en limiter le plus possible l'indication. En effet, la toxicité est d'autant plus à craindre que l'âge au moment de l'irradiation est jeune, en particulier pour les tumeurs secondaires, les séquelles de croissance et les séquelles neurocognitives. Les réactions tardives sont principalement dues à la fibrose et à une perte d'élasticité du tissu. Elles sont habituellement irréversibles.

Les centres spécialisés de cancérologie pédiatrique assurent ainsi les fonctions suivantes :
- offrir les possibilités optimales de guérison à chaque enfant ;
- animer un réseau de soins maillant le territoire, favorisant ainsi les soins de proximité ;
- s'intégrer aux organisations territoriales (interrégionales et nationales) qui permettent d'offrir à chaque enfant un égal accès aux soins de haut niveau ;
- participer à la démarche de recherche clinique (essais thérapeutiques observationnels et interventionnels nationaux ou internationaux) et contribuer ainsi à l'amélioration graduelle du taux et de la qualité de la guérison.

Dialogue avec l'enfant et sa famille, annonce et information médicale

Le dialogue avec l'enfant et sa famille conditionne l'adhésion durable au projet thérapeutique et fait appel à « la raison ». C'est pourtant l'émotion (« le cœur ») qui sous-tend les lignes de force des entretiens d'annonce ; la charge émotionnelle de ces instants a un double impact, recrutant toutes les énergies familiales et personnelles mais sidérant aussi les capacités de compréhension. Ce processus nécessaire de communication s'intéresse moins à « ce qui est dit » qu'à « ce qui est entendu ». Il repose sur quelques principes :
- l'enfant est « philosophiquement » le sujet central ; dans tous les cas, son intérêt supérieur prime sur toute autre considération ; une information lui est due, adaptée à son âge, à sa maturité et sa compréhension ;
- les parents ont l'autorité légale, mais plus encore sont les garants de l'adhésion au projet de soins ; leur implication dans ce projet est indispensable, propre à chaque structuration et typologie familiale ; leur connaissance de la maladie de leur enfant devient souvent considérable, alimentée par une motivation hors du commun ;
- les entretiens d'annonce apportent une information précise (nom de la maladie, absence habituelle de causalité, etc.), compréhensible, loyale (notamment l'incertitude individuelle de l'évolution), tournée vers le projet thérapeutique (et son objectif ultime : guérison, confort, etc.) ;
- la prise de confiance de l'enfant et de sa famille tient aux conditions de ces entretiens (lieu, temps, disponibilité, tonalité et vocabulaire utilisés, etc.), à la cohérence entre les différents membres de l'équipe pluridisciplinaire et à la prise en compte du bouleversement de la vie (famille, amis, salaires, éloignement, scolarité, activités, projets d'avenir, etc.) ;
- un cheminement dans le temps s'avère indispensable, nécessitant la répétition ou la remise en perspective des informations (parfois par des acteurs de santé différents) pour permettre la maîtrise du traumatisme ;
- l'empathie, la transparence et la bienveillance ne sont pas seulement des principes philosophiques de pratique médicale ; il s'agit aussi des meilleures armes de communication pour un partenariat mature et une confiance réciproque.

Guérison

Aujourd'hui, le taux de survie à 5 ans des enfants et adolescents traités pour cancer dans les pays industrialisés est estimé à 75 %. Ces progrès considérables ont été obtenus grâce :
- à l'utilisation rationnelle, et scientifiquement évaluée par des essais thérapeutiques multicentriques, des moyens thérapeutiques existants (chimiothérapie, chirurgie, radiothérapie) ;
- au développement des soins de support ;
- à l'amélioration des méthodes de diagnostic (imagerie, caractérisation moléculaire, etc.).

Ce taux de guérison global (75 %) recouvre une extrême hétérogénéité (tableau 17.7) ; pour chaque enfant, le projet thérapeutique et son évolution personnelle s'avèrent uniques.

Si dans un grand nombre de cas, la guérison est obtenue sans effet secondaire durable, différents traitements peuvent favoriser des séquelles (tableau 17.8), en particulier chez les enfants ayant présenté une tumeur cérébrale, une tumeur osseuse, une pathologie ayant nécessité une chimiothérapie massive avec greffe de moelle ou en cas de rechute nécessitant des lignes successives de traitement. C'est une des raisons d'assurer un suivi à long ou très long terme (plusieurs dizaines d'années). De nombreux protocoles de recherche clinique ont permis d'évaluer ces séquelles, d'identifier leurs causes et de proposer une désescalade ou une alternative thérapeutique :
- les indications d'amputation chirurgicale sont devenues exceptionnelles ;
- les indications de radiothérapie ont été réduites, notamment chez les enfants les plus jeunes et ses conditions techniques améliorées (réduction des champs et doses d'irradiation, précision balistique) ;
- les doses de chimiothérapie sont limitées lorsque cela est possible en dessous de leur « seuil toxique ».

Tout projet thérapeutique évalue ainsi le ratio risque/bénéfice et se donne un double objectif : guérir plus (maintenir ou améliorer le taux de guérison) et guérir mieux (préserver la qualité de la guérison et l'absence de séquelles).

Tableau 17.7 **Approche thérapeutique et résultats du traitement des principaux cancers de l'enfant.**

Type de cancer	Sous-type	Rôle de la chimiothérapie	Rôle de la radiothérapie	Rôle de la chirurgie	Facteur pronostique favorable	Survie sans maladie à 5 ans (%)
Leucémie aiguë	Lymphoblastique	+++ (greffe allogénique rare : formes très sévères)			– Leucocytose basse – Âge 1–10 ans – Caractérisation biologique – Réponse rapide au traitement	85
	Myéloblastique	+++ (greffe allogénique : formes sévères)			Caractérisation biologique	60
Lymphome de haut grade	B	+++			– Absence atteinte neurologique – Réponse rapide/traitement	90
	T	+++				80
	Anaplasique	+++			Absence de localisation cutanée, pulmonaire ou multiviscérale	70
Lymphome de Hodgkin		+++	++		– Absence de métastase – Réponse rapide au traitement	95
Neuroblastome	Localisé	++	±	+++	– Âge 0–1 an – Caractérisation biologique	80
	Métastatique	+++ Greffe autologue	±	+	– Âge 0–1 an – Caractérisation biologique	40
Néphroblastome		++	±	+++	– Absence de métastase – Anatomopathologie	90
Sarcome des tissus mous	Rhabdomyosarcome	++	+	++	– Absence de métastase – Anatomopathologie	50
Tumeur germinale maligne		+++		+++	Marqueur tumoral	80
Tumeurs osseuses	Ostéosarcome	++	±	+++	Absence de métastase	50
	Tumeur d'Ewing	++	++	+++	Absence de métastase	50
Hépatoblastome		++		+++	– Absence de métastase – Opérabilité	80
Rétinoblastome		+++	+	+	Extension préservant la vision	95
Tumeurs cérébrales	Médulloblastome	+	++	+++	– Absence de métastase – Absence de résidu postopératoire	60
	Gliome infiltrant du tronc cérébral		++			5
	Gliome de bas grade	+	+	+++	Absence de résidu postopératoire	80
	Gliome de haut grade	+	+	++	Absence de résidu postopératoire	10
	Épendymome	±	+	+++	Absence de résidu postopératoire	50
	Craniopharyngiome		+	+++	Absence de résidu postopératoire	80

Tableau 17.8 **Séquelles pouvant être induites par les traitements anticancéreux.**

Toxicité observée	Rôle favorisant de la radiothérapie locorégionale	Rôle favorisant de chimiothérapies
Tumeurs secondaires	++ Carcinome mammaire Sarcome Leucémies	++ Leucémies (alkylants[1], épipodophyllotoxines[2])
Altération des performances psychomotrices	++	?
Retard statural	++ (radiothérapie hypophysaire)	–
Puberté précoce et panhypopituitarisme	++	–
Stérilité	++	++ (alkylants[1]) + (dérivés du platine)
Insuffisance myocardique	+	++ (anthracyclines[3])
Insuffisance respiratoire	++	++ (bléomycine)
Hypoacousie	+	++ (dérivés du platine)
Orthopédique	++	–

1. Alkylants : méchlorétamine, cyclophosphamide, ifosfamide, melphalan, lomustine, carmustine, busulfan, dacarbazine, procarbazine.
2. Épipodophyllotoxines : étoposide, téniposide.
3. Anthracyclines : doxorubicine, daunorubicine, idarubicine

Quelles perspectives d'avenir ?

Le taux de guérison des cancers de l'enfant est exceptionnellement élevé. Les progrès ultérieurs proviendront :

- de la qualité des soins (au sein d'équipes spécialisées organisant des réseaux et pouvant avoir recours à des avis d'expertise) ;
- de la prise en compte des résultats de protocoles de recherche clinique, permettant de définir le meilleur équilibre thérapeutique entre efficacité et toxicité (y compris sur le long terme) ;
- de la mise au point de thérapeutiques ciblées, spécifiques de chaque tumeur, de l'immunothérapie moléculaire et cellulaire, issues de la recherche biologique.

La prise en charge des cancers de l'enfant et de l'adolescent propose une expérience emblématique d'alliance thérapeutique enfant/parents/soignants : loyauté de l'information et dans l'annonce des mauvaises nouvelles, prise en compte de la souffrance (physique et morale) chez l'enfant et chez ses parents, empathie de la prise en charge, participation active des parents aux décisions thérapeutiques, confiance réciproque. Cette alliance thérapeutique conditionne l'adhésion au plan de traitement, la maîtrise par l'enfant de son histoire, l'estime de soi et sa capacité à la résilience. De très nombreuses propositions complémentaires faites à l'enfant visent à préserver ou stimuler l'insertion scolaire et sociale, le plaisir dans le jeu, l'activité physique et, *in fine*, le désir de vie et d'avenir.

Chapitre 18

Infectiologie

Coordonné par Emmanuel Grimprel

PLAN DU CHAPITRE

Données générales **441**
Épidémiologie des infections pédiatriques 441
Examens complementaires en pathologie infectieuse pédiatrique 442
Thérapeutiques curatives antibactériennes en pédiatrie : antibiotiques 444
Surveillance d'un traitement antibiotique 446
Analyse des échecs thérapeutiques 446
Fièvre aiguë du nourrisson **446**
Définition 446
Modalités de mesure de la température 446
Évaluation d'un nourrisson fébrile 447
Complications liées à la fièvre 447
Convulsions fébriles 448
Traitement de l'enfant fébrile 448
Conclusion 449
Infections ORL **449**
Oreille 449
Oropharynx 451
Nez – sinus 453
Cou 455
Infections ORL récidivantes du nourrisson et du petit enfant 456
Infections pulmonaires **457**
Étiologies actuelles 457
Facteurs de risque 458
Diagnostic positif 458
Prise en charge 460
Stratégie de prévention 463
Infections cutanées bactériennes **463**
Bactéries retrouvées dans les infections cutanées de l'enfant 463
Infections cutanées superficielles 463
Infections cutaneés profondes 465
Infections méningées du nourrisson et de l'enfant **466**
Méningites bactériennes 467
Méningites virales 472
Encéphalites aiguës 473
Méningoencéphalites infectieuses 473
Infection urinaire **474**
Épidémiologie 474
Pyélonéphrite 475
Cystite 477
Diarrhées aiguës infectieuses **477**
Définition 477
Épidémiologie 477
Physiopathologie 477
Principales étiologies 478
Bilan étiologique 482
Enfant voyageur 483
Infections ostéoarticulaires **483**
Physiopathologie 484
Bactéries retrouvées 484
Diagnostic 485
Prise en charge thérapeutique urgente 487
Infections bactériennes spécifiques **488**
Coqueluche 488
Maladie de Lyme 490
Infections virales **492**
Grippe 492
Rougeole 493
Rubéole 494
Infection à Herpès simplex virus (HSV-1 et HSV-2) 495
Varicelle-zona 496
Infections à cytomégalovirus (CMV) 498
Mégalérythème épidémique 498
Que faire devant des infections sévères ou inhabituelles ? **499**
Signes d'alerte 499
Examens de 1re intention 499
Examens de 2e intention 500
Diagnostic génétique 502
Conclusions 502
Vaccinations : rationnel immunologique, reponses aux questions des parents **502**
Bases immunologiques 502
Protection vaccinale et efficacité 503
Contre-indications 504
Schémas vaccinaux 505
Rattrapage vaccinal 505
Technique vaccinale 507
Adénopathies infectieuses **509**
Adénopathies superficielles multiples ou disséminées 509
Adénopathies profondes : 2 localisations principales 510
Adénopathies localisées 510
Fièvres prolongées **512**
Étiologie 512
Diagnostic 512
Fièvres prolongées d'origine infectieuse 513
Fièvres prolongées d'origine inflammatoire : maladie de Kawasaki 513

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

Données générales

Robert Cohen, Emmanuel Grimprel

Épidémiologie des infections pédiatriques

Les enfants ont beaucoup plus fréquemment que les adultes des infections virales et bactériennes mais les infections bactériennes sont à juste titre redoutées du clinicien et le poussent à prescrire facilement des antibiotiques. L'épidémiologie des infections bactériennes pédiatriques est principalement conditionnée par l'âge, les antécédents de l'enfant, notamment le statut vaccinal et la prise récente d'antibiotiques.

Nouveau-né

Il s'agit des infections néonatales bactériennes précoces (INBP) car survenant dans les 72 premières heures de vie.

Elles sont presque exclusivement d'origine materno-fœtale.

Les deux germes les plus fréquents sont :

- *Streptococcus agalactiae* ou streptocoque du groupe B (SGB), actuellement premier germe des infections néonatales chez les enfants nés à terme ;
- *Escherichia coli*, premier germe chez le prématuré.

Le dépistage du portage génital du SGB chez les femmes en fin de grossesse conduisant à une antibioprophylaxie per-partum a diminué de façon importante la fréquence des INBP à SGB mais n'a pas réduit les infections néonatales tardives à SGB (jusqu'à la fin du 2e mois). Les infections à *Listeria monocytogenes* sont devenues exceptionnelles.

Entre 1 et 3 mois

Si la fréquence des infections virales est importante à cet âge (infections à entérovirus notamment), l'infection bactérienne sévère (IBS) reste redoutée devant une fièvre aiguë du jeune nourrisson de moins de 3 mois. La survenue d'infections tardives aux germes habituels des infections néonatales est encore possible (SGB ou *E. coli* K1) mais les bactéries retrouvées chez les nourrissons âgés de plus de 3 mois peuvent être aussi impliquées. Les infections bactériennes néonatales tardives à *E. coli* sont le plus souvent en rapport avec une infection urinaire sévère (urosepsis).

L'enjeu aujourd'hui est d'évaluer le plus rapidement possible le risque d'IBS chez ces jeunes nourrissons fébriles afin de réduire les explorations et les antibiothérapies inutiles et délétères. Le clinicien est désormais aidé par des algorithmes décisionnels (*step-by-step*) qui intègrent la clinique (signes cliniques de gravité, signes associés à la fièvre, âge du nourrisson) et quelques examens complémentaires simples, accessibles aux urgences au lit du malade (BU/ECBU, radiographie thoracique en cas de polypnée, dosage sérique de la procalcitonine et de la C-réactive protéine) (fig. 18.1).

Au-delà de 3 mois

Depuis la mise en place de la vaccination universelle pneumococcique conjuguée (Prévenar® puis Prévenar-13®), les infections bactériennes invasives à pneumocoque ont nettement diminué en France. Actuellement, les principaux germes retrouvés sont : le pneumocoque, qui circule encore (pneumopathies, bactériémies et méningites), *Escherichia coli* (point de départ urinaire) puis, selon une fréquence variable, des salmonelles (point de départ digestif), *Staphylococcus aureus*, *Neisseria meningitidis* et le streptocoque du groupe A (SGA), de fréquence récemment accrue.

Haemophilus influenzae non typable et *Streptococcus pneumoniae* (pneumocoque) sont les principales bactéries responsables des otites moyennes aiguës (OMA) du nourrisson.

Ainsi, *S. pneumoniae* demeure la première bactérie responsable des méningites avant l'âge de 1 an et des pneumonies et pleuropneumopathies aiguës bactériennes. L'augmentation de la couverture vaccinale associée à une réduction de la consommation des antibiotiques a permis d'obtenir une diminution significative de la résistance aux antibiotiques du pneumocoque. Le vaccin conjugué Prévenar-13® disponible depuis 2010 couvre 13 sérotypes vaccinaux incluant les principaux sérotypes de remplacement qui ont émergé en France (1, 3, 5, 6A, 7F, 19A) après mise en place de la vaccination de 1re génération (Prévenar® à 7 valences). Des vaccins à composition encore élargie à d'autres sérotypes invasifs sont en développement.

La résistance à la pénicilline du pneumocoque (résistance liée à une diminution d'affinité des PLP [protéines de liaison des pénicillines]) était, en 2007, de 40 à 50 % pour les souches de portage isolées au cours des pathologies non invasives (OMA) et d'environ 30 % pour les pathologies invasives (méningites et pneumonies). Elle a fortement diminué depuis la vaccination pneumococcique étendue à 13 valences qui couvrait les principaux sérotypes porteurs de résistance.

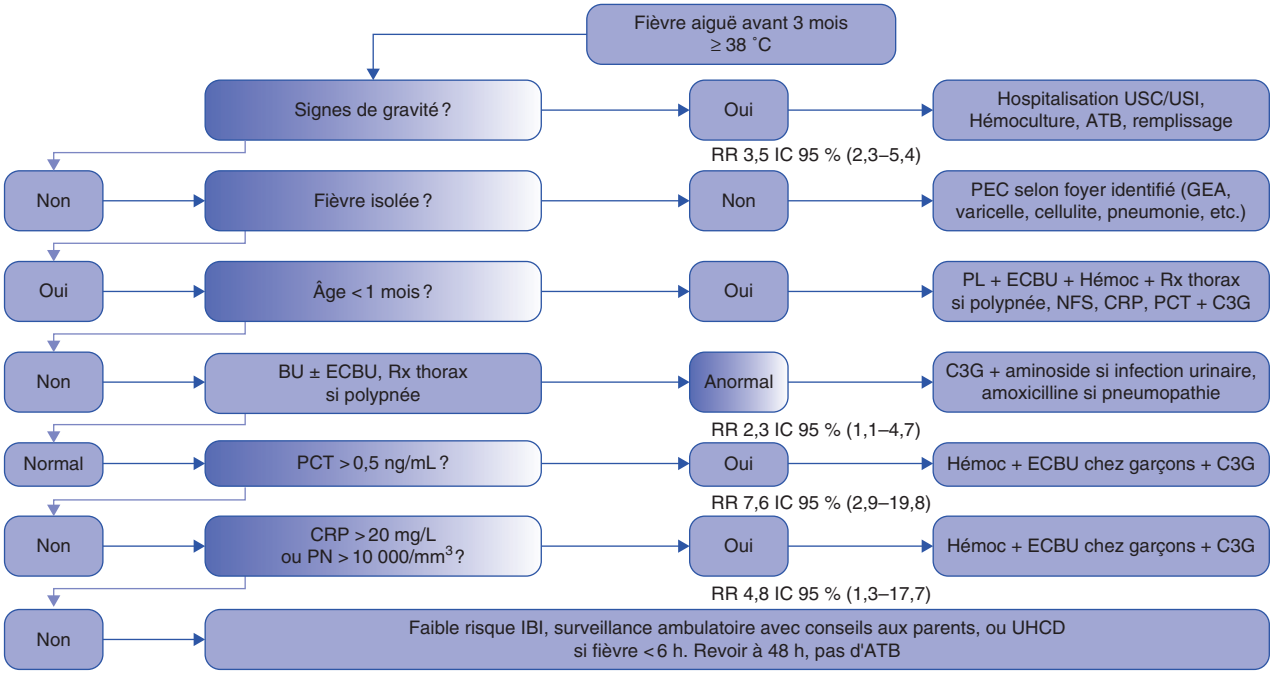
Chez les jeunes enfants, le portage du pneumocoque est plus fréquent et plus prolongé au niveau du rhinopharynx, ses taux élevés de résistance sont liés à la conjonction d'une consommation demeurant élevée d'antibiotiques au cours de cette tranche d'âge, et de la fréquentation des crèches ou autres collectivités.

Les infections invasives à *Haemophilus influenzae* de sérotype b (Hib), responsables d'infections très sévères (méningites, épiglottites, pneumopathies infectieuses, etc.), sont devenues exceptionnelles, en France, depuis la généralisation de la vaccination spécifique contre cette bactérie.

Le méningocoque ne bénéficiant pas actuellement (pour le sérogroupe B) d'une prévention vaccinale, il reste responsable de la majorité des méningites bactériennes de l'enfant à partir de l'âge de 1 an. La sévérité des infections à ce germe reste actuelle (p. ex. purpura fulminans). La vaccination méningococcique C conjuguée mise en place en France en 2010 chez le nourrisson de plus de 1 an avec extension jusqu'à 24 ans n'a pas permis d'obtenir l'impact attendu chez le jeune nourrisson de moins de 1 an faute de couverture suffisante notamment chez l'adolescent et l'adulte. L'adjonction d'une dose de vaccin à l'âge de 5 mois au calendrier de 2017 a eu un effet très positif sur l'incidence des infections invasives à méningocoque B dans la 1re année de vie.

Deux autres bactéries sont d'actualité par la sévérité des infections invasives qu'elles induisent aujourd'hui chez l'enfant :

- le streptocoque du groupe A est responsable de la quasi-totalité des angines bactériennes et d'un nombre important d'autres pathologies, souvent bénignes



C3G = céfotaxime 100 mg/kg/j en 3 injections ILV (posologie doublée en cas d'infection méningée). L'utilisation de la ceftriaxone doit être limitée aux prises en charge ambulatoires de l'enfant agé de plus d'un mois (50 mg/kg/j en 1 IVD) car plus de perturbation du microbiote et sélection de bactéries ATB-résistantes

Fig. 18.1 Conduite à tenir devant un enfant âgé de moins de 3 mois consultant aux urgences pour une fièvre aiguë. ATB : antibiothérapie ; BU : bandelette urinaire ; C3G : céphalosporine de 3e génération ; CRP : C-réactive protéine ; ECBU : examen cytobactériologique des urines ; GEA : gastroentérite aiguë ; Hémoc : hémoculture ; IBI : infection bactérienne invasive (isolement d'une bactérie pathogène dans le sang ou le liquide céphalorachidien [LCR]) ; IC 95 % : intervalle de confiance à 95 % ; IVD : intraveineux direct ; NFS : numération plaquette formule sanguine ; PEC : prise en charge ; PCT : procalcitonine ; PL : ponction lombaire ; PN : polynucléaires neutrophiles ; RR : risque relatif ; Rx : radiographie ; UHCD : unité d'hospitalisation de courte durée ; USC : unité de soins continus ; USI : unité de soins intensifs. *Gras-Le Guen C, Hubert G, Feildel C, Danjou L, Dupont M, Launay E. Fièvre avant 3 mois. Pas à pas 2017. Arch Pédiatr. 2017 ; 24 (hors-série 2) : 6-7.*

(impétigo, érysipèle, anite, etc.) ou parfois très sévères (fasciites nécrosantes, choc toxique streptococcique, septicémies, etc.). La sévérité de ces tableaux est en rapports avec des facteurs de virulence particuliers (toxines notamment) et justifie la stratégie antibiotique actuelle conduisant dès la suspicion du diagnostic d'infection sévère à un streptocoque A à la prescription de l'association d'une bêtalactamine à la clindamycine (antibiotique à action antitoxinique). On observe depuis quelques années une diminution de la résistance du streptocoque A aux macrolides passant de 20 % en 2007 à 7 % en 2011 ;

- le staphylocoque doré (*Staphylococcus aureus*) communautaire est plus souvent résistant à la méticilline (de l'ordre de 10 %) et est susceptible de sécréter une toxine particulièrement redoutable (leucocidine de Panton-Valentine) et d'être responsable notamment de pneumonies nécrosantes sévères.

Examens complementaires en pathologie infectieuse pédiatrique

Il est souvent difficile de départager de façon probabiliste, sur les seules données cliniques, les infections virales des infections bactériennes. Par ailleurs, les contraintes d'obtention d'un diagnostic microbiologique à la fois facilement accessible et suffisamment rapide pour autoriser la décision de prescrire ou de ne pas prescrire un antibiotique obligent très souvent à une approche étiologique finalement probabiliste, elle-même souvent mise en défaut. Les performances des scores prédictifs cliniques sont souvent insuffisantes. Il en est ainsi dans l'approche étiologique infectieuse clinique d'une angine (score de Mac Isaac) ou d'une otite moyenne aiguë (examen otoscopique) ou d'une pneumonie (radiographie thoracique).

Intérêt des tests diagnostiques

Le clinicien est donc conduit, dans différentes circonstances, à demander d'autres examens complémentaires (tests diagnostiques) dont les performances doivent être évaluées dans le cadre d'algorithmes.

Certains sont réalisables par le praticien lui-même « au lit du malade » et leurs résultats sont obtenus en quelques minutes : il s'agit des tests de diagnostic rapide (TDR). Certains TDR sont actuels (streptocoque du groupe A, bandelettes urinaires, CRP en microméthode, TDR grippe), d'autres sont programmés dans l'avenir. Ces TDR sont attractifs pour de multiples raisons car :

- ils sont susceptibles d'améliorer les performances du diagnostic clinique ;
- ils peuvent être déterminants dans la décision de prescrire ou non des antibiotiques, de demander ou non d'autres examens complémentaires ;

- ils permettent la prescription de traitements précoces et adaptés ;
- ils font gagner du temps d'attente et de séjour aux urgences ou dans les cabinets médicaux : ce temps gagné sert non seulement à améliorer le confort des patients mais aussi réduit le risque de contracter une infection nosocomiale ;
- ils peuvent induire enfin des économies de santé.

Quel que soit leur type, biologie classique ou TDR, la demande de tests diagnostiques ne doit se concevoir que dans le cadre d'une stratégie établie dont la base reste une analyse clinique pertinente. En effet, l'anamnèse et l'examen clinique doivent conduire à évoquer des diagnostics cliniques précis et à permettre alors seulement d'établir une probabilité de base (probabilité prétest). Les tests diagnostiques permettent parfois un diagnostic de certitude mais, plus souvent, ils ne permettent que d'augmenter ou de diminuer la probabilité diagnostique finale (probabilité post-test).

Évaluation des tests diagnostiques

Pour évaluer la performance d'un test diagnostique, il est nécessaire de le comparer à une méthode de référence afin de déterminer ses performances : sensibilité, spécificité, valeurs prédictives positive et négative.

Un test est rarement performant à 100 % car des faux positifs ou négatifs peuvent être observés.

En pratique clinique, ce sont les valeurs prédictives positives (VPP) et négatives (VPN) qui sont essentielles au clinicien pour porter un diagnostic probabiliste.

Les VPP et VPN indiquent au clinicien la probabilité avec laquelle il peut affirmer ou infirmer la maladie qu'il recherche.

Elles dépendent bien entendu de la sensibilité, de la spécificité des « tests », mais plus encore de la prévalence (fréquence) de la maladie dans la population étudiée.

Ainsi, une mesure intéressante pour exprimer l'utilité d'un test est le « rapport de vraisemblance positif » (de l'anglais *Positive Likelihood Ratio*, LR+). Il s'agit du facteur par lequel il faut multiplier la probabilité initiale prétest pour obtenir la probabilité finale post-test d'être infecté par l'agent infectieux pour les patients dont le test est positif. Il est spécifique au test diagnostique qui est utilisé et ne change pas significativement d'un contexte clinique à l'autre.

De la même manière, il est possible de calculer un rapport de vraisemblance négatif (de l'anglais *Negative Likelihood Ratio*, LR–) à appliquer pour obtenir la probabilité post-test de ne pas être atteint par un agent infectieux lorsque le résultat de l'examen est négatif.

Tests diagnostiques disponibles en pédiatrie

Bandelette urinaire

Les bandelettes urinaires (BU) comportant la recherche de leucocytes et de nitrites sont un examen de dépistage des infections urinaires qui doit très facilement être réalisé devant toute fièvre isolée chez l'enfant, en particulier le nourrisson âgé de plus de 3 mois. Elles ont une valeur prédictive négative de 97 % si l'on considère à la fois la négativité des leucocytes et des nitrites. Ainsi, la négativité de la BU sur les leucocytes et les nitrites paraît suffisante pour rendre très improbable le diagnostic d'infection urinaire et éviter la pratique d'un examen cytobactériologique des urines.

Hémogramme

Les données hématologiques apportées par l'hémogramme sont peu contributives pour l'orientation diagnostique d'une infection bactérienne en période néonatale.

Protéine C réactive (CRP)

L'augmentation de la CRP est sensiblement plus importante au cours des infections bactériennes qu'au cours des infections virales. La CRP a cependant des écueils importants qu'il faut connaître :

- certaines pathologies non bactériennes sont susceptibles d'augmenter la CRP, notamment virales (infection à adénovirus, virus d'Epstein-Barr, etc.) ;
- l'élévation de la CRP nécessite un délai de 12 à 24 heures après le début de l'infection et apporte ainsi des résultats peu sensibles au cours des premières 24 heures ;
- certaines bactéries telles que les mycobactéries ou *Kingella kingae*, les staphylocoques et les infections « superficielles » n'entraînent que rarement une élévation de la CRP ;
- enfin, la probabilité d'infection virale ou bactérienne varie considérablement en fonction des seuils retenus.

Ainsi, le taux de CRP doit toujours être interprété en fonction du tableau clinique (durée d'évolution de la fièvre, diagnostic clinique, bactérie suspectée).

Cet examen a aussi un intérêt évolutif pour l'évaluation de l'efficacité d'un traitement antibiotique. En effet, la demi-vie de la CRP est constante, de l'ordre de 19 heures, et un traitement antibactérien efficace conduit à une chute de la CRP de moitié toutes les 24 heures.

Le regain d'intérêt actuel de la CRP est toutefois lié à la mise au point de techniques de diagnostic rapide utilisant une goutte de sang et dont les résultats sont obtenus en moins de 5 minutes, permettant de raccourcir la prise en charge des patients tant aux urgences hospitalières qu'en cabinet libéral.

Procalcitonine (PCT)

C'est un examen moins répandu que la CRP car son dosage est plus difficile, plus long et plus coûteux. Cependant, le dosage de la PCT est plus sensible pour le diagnostic d'infection bactérienne à son stade précoce (dès 4 heures après le début de l'infection), et plus spécifique que les autres marqueurs biologiques utilisés en routine (NFS, CRP). Son taux augmente plus rarement au cours des infections virales.

De plus en plus de services d'urgences pédiatriques utilisent le dosage quantitatif de ce marqueur en temps réel 24 heures/24.

TDR streptococcique

Le test de diagnostic rapide du streptocoque A a une spécificité supérieure à 95 % et une sensibilité de l'ordre de 90 %. Il est essentiellement réalisé pour porter le diagnostic

d'angine aiguë streptococcique et permet de conduire selon ces résultats à une antibiothérapie spécifique (test positif) ou à l'abstention thérapeutique (test négatif). Il peut être aussi utilisé pour confirmer l'origine streptococcique d'une otite moyenne aiguë perforée (écoulement) d'une infection périnéovulvaire (anite, vulvovaginite) ou d'un panaris périunguéal ou « tourniole » (gouttelette de pus).

TDR grippe

Il a une spécificité supérieure à 90 % et une sensibilité moindre de l'ordre de 40 à 80 % en fonction de la souche (il est cependant plus performant chez les jeunes enfants au-dessous de l'âge de 6 mois et dès la phase précoce du diagnostic, moins de 4 jours après le début de la maladie).

La positivité de son résultat peut dispenser d'autres examens complémentaires et conduire à un traitement spécifique antiviral.

Thérapeutiques curatives antibactériennes en pédiatrie : antibiotiques

Les antibiotiques utilisés en pédiatrie sont classés selon leur mécanisme d'action (tableau 18.1).

Critères de choix d'un traitement antibiotique en pédiatrie

Le traitement antibiotique des infections en pédiatrie se distingue du traitement de l'adulte par de nombreux facteurs :

- la vulnérabilité du grand prématuré et du nouveau-né aux défenses de l'organisme physiologiquement immatures ;
- les risques spécifiques de complications et de localisations secondaires (bactériémies) nécessitant une action rapide et bien adaptée ;
- l'épidémiologie bactérienne sensiblement différente selon l'âge et les localisations ;

Tableau 18.1 **Antibiotiques utilisés en pédiatrie classés selon leur mécanisme d'action (liste non exhaustive).**

Mode d'action	Famille	Molécules (nom commercial)	Principales indications pédiatriques
Inhibiteurs de la synthèse de la paroi bactérienne	Pénicillines	Pénicilline A : Amoxicilline (Clamoxyl® et génériques)	Angines, otites, pneumonies
		Pénicilline A + inhibiteur de pénicillinase : amoxicilline + acide clavulanique (Augmentin® et génériques)	Infections ORL en échec ou sévères, infections cutanées
		Pénicilline M : oxacilline et cloxacilline (Bristopen®, Orbénine® et génériques)	Infections cutanées sévères et ostéoarticulaires (uniquement par voie intraveineuse)
	Céphalosporines	Céphalosporine de 1re génération (C1G) : céfaclor (Alfatil®)	Indication exceptionnelle
		Céphalosporine de 2e génération (C2G) : céfuroxime (Zinnat® et génériques)	Otites (en 2e intention)
		Céphalosporines de 3e génération (C3G) orales : cefpodoxime-proxétil (Orelox®)	Otites (en 2e intention)
		Céphalosporines de 3e génération (C3G) orales : céfixime (Oroken®)	Relais du traitement par C3G injectables des infections urinaires hautes, infections urinaires basses
		Céphalosporines de 3e génération (C3G) injectables : ceftriaxone (Rocéphine®) et céfotaxime (Claforan®)	Méningites purulentes du nourrisson et pyélonéphrites aiguës sévères du jeune nourrisson
	Glycopeptides	Vancomycine : Vancocine®	Infections sévères à staphylocoque résistant à la méticilline
Inhibiteurs de la synthèse protéique	Macrolides	C14 : clarithromycine (Zeclar® et génériques) C15 : azithromycine (Zithromax® et génériques)	Coqueluche, infections à mycoplasmes
	Lincosamides	Clindamycine : Dalacine®	Infections sévères toxiniques à staphylocoque et streptocoque A
	Aminosides (IV)	Gentamicine : (Gentalline® et génériques) et amikacine : (Amiklin® et génériques)	Pyélonéphrites et association aux C3G si infection sévère
Inhibiteurs de la synthèse des acides nucléiques	Folates	Sulfamides-triméthoprime (Bactrim®)	Infections urinaires basses
	Inhibiteurs de la transcription de l'ADN	Rifamycine (Rifadine®)	Contage d'infections invasives à méningocoque
	Inhibiteurs de l'ADN-gyrase	Quinolones de 2e et 3e générations (IV et orales)	Réservés à certaines infections sévères après avis infectiologue

- la pharmacologie particulière liée au développement compliquant la variabilité interindividuelle ;
- une toxicité et une tolérance spécifiques selon les antibiotiques ;
- un mode d'administration et une durée de traitement parfois différents ;
- l'incidence du rôle de l'écosystème bactérien intestinal dans la survenue de septicémie d'origine endogène par translocation.

Tous ces facteurs expliquent la rigueur indispensable dans la conduite thérapeutique des infections chez l'enfant, nécessitant une antibiothérapie adaptée d'emblée au germe responsable de l'infection et une bactéricidie rapide dans le sang et au niveau du site infectieux.

Confronté au développement de nouvelles molécules antibiotiques, le praticien doit avoir une parfaite connaissance des critères de choix d'un traitement antibiotique de façon à sélectionner celui qui lui paraît le mieux adapté au traitement des infections en cause.

Deux types de raisonnement permettent de guider le choix thérapeutique :

- la thérapeutique orientée par la bactériologie ;
- la thérapeutique probabiliste.

Thérapeutique orientée par la bactériologie

Elle s'appuie sur les résultats de l'antibiogramme lorsqu'un prélèvement a permis d'isoler le germe responsable. C'est typiquement le cas pour les infections sévères hospitalières avec prélèvement à partir d'un site normalement stérile (méningites, septicémies, pleuropneumopathies, etc.). Les prélèvements provenant d'autres sites (ORL, respiratoires, cutanés) sont en permanence souillés par des germes commensaux et ne permettent pas de conclure sur la bactérie réellement en cause dans l'infection. On revient alors à la nécessité d'un choix probabiliste.

Thérapeutique probabiliste

Celle-ci se décide donc en l'absence de certitude bactériologique, ce qui ne signifie pas que le traitement antibiotique soit choisi de façon aveugle. Le choix impose de tenir compte de différents paramètres :

- définition stricte de la situation clinique ;
- épidémiologie bactérienne actualisée ;
- sensibilité des principaux germes responsables aux antibiotiques ;
- données de pharmacocinétique et pharmacodynamie des antibiotiques présumés actifs (paramètres PK-PD) ;
- tolérance ;
- possibilités d'administration ;
- expérience clinique et coût.

Définition stricte de la situation clinique

C'est l'étape préliminaire essentielle. En effet, de très nombreuses situations infectieuses pédiatriques ne justifient pas d'une antibiothérapie et l'augmentation croissante de la résistance des bactéries aux antibiotiques est devenue un problème de santé publique majeur en France et dans le monde qui impose de traiter moins souvent mais mieux. Il est donc devenu impératif de :

- réduire de façon massive les prescriptions d'antibiotiques en les limitant aux situations où ils ont fait la preuve de leur efficacité (l'immense majorité des infections ORL est d'origine virale : rhinopharyngite, otite congestive, bronchiolite, etc.) ;
- réduire au maximum l'incertitude diagnostique en renforçant l'exigence de rigueur dans l'analyse clinique (qualité de l'examen otoscopique par exemple) et en s'aidant notamment des tests de diagnostic rapide (angines par exemple).

Définition de la cible bactérienne

Dans chaque situation clinique, la cible n'est en réalité représentée que par une espèce (parfois deux, mais rarement plus). Cette information permet de :

- choisir les antibiotiques les plus adaptés au germe cible (sensibilité et meilleurs paramètres PK-PD) ;
- prescrire de principe les antibiotiques les moins sélectionnants pour la flore digestive et respiratoire.

Paramètres prédictifs d'efficacité des antibiotiques

L'optimisation du traitement antibiotique est corrélée à l'intégration des données pharmacocinétiques et pharmacodynamiques (critères PK/PD).

Les bêtalactamines sont des molécules temps-dépendantes, c'est-à-dire que le temps pendant lequel les concentrations sériques sont supérieures à la CMI ($T > CMI_{24\,h}$) est le paramètre prédictif de l'activité *in vivo*. Pour ces antibiotiques, la répartition en plusieurs doses sur les 24 heures garantit une efficacité optimale alors que l'augmentation des doses n'ajoute que peu à l'efficacité.

À l'opposé, les aminosides sont des molécules dose-dépendantes. La hauteur du pic sérique atteint (relatif à la concentration minimale inhibitrice, exprimée par le quotient inhibiteur : ratio pic sérique/CMI) est le facteur prédictif d'efficacité et justifie son usage à forte dose en une seule administration par 24 heures.

Choix des antibiotiques les moins sélectionnants pour la flore

Les résistances aux antibiotiques aujourd'hui concernent essentiellement les bactéries à Gram négatif du tube digestif, notamment les entérobactéries. Ces bactéries sont responsables d'infections digestives mais surtout d'infections urinaires et, dans certains contextes, de septicémies. Cette évolution est la conséquence de la persistance d'une prescription massive et non justifiée d'antibiotiques dans les infections respiratoires hautes et basses qui représentent actuellement plus des ⅔ des prescriptions. C'est pour cette raison que les antibiotiques les plus générateurs de résistance comme les céphalosporines de 3e génération (C3G) orales et les quinolones doivent être, sauf nécessité impérieuse, évitées, en particulier dans les infections respiratoires hautes et basses au profit de l'amoxicilline, la cible privilégiée étant le pneumocoque.

Recherche d'une éventuelle allergie

Cette éventualité est souvent suspectée devant une éruption survenant en cours de traitement, en particulier avec l'amoxicilline fréquemment prescrite en pédiatrie, mais sa réalité est rare. Les allergies vraies à l'amoxicilline sont

exceptionnelles en pédiatrie et doivent être systématiquement confirmées par un allergologue. En effet, les manifestations cutanées suspectes d'allergie correspondent le plus souvent à des prescriptions d'antibiotiques inappropriées au cours d'épisodes de fièvre éruptive virale (roséole, mononucléose infectieuse, infection à parvovirus B19, etc.). En cas d'allergie vraie ou fortement suspectée à l'amoxicilline, les C3G orales (cefpodoxime) ou parentérales (céfotaxime, ceftriaxone) ainsi que les céphalosporines de 2e génération (céfuroxime) représentent l'alternative la plus fréquente dans l'attente de l'expertise allergologique. En effet, les réactions croisées entre les pénicillines et les céphalosporines sont exceptionnelles, du fait de leurs structures moléculaires.

In fine, comment faire un choix ?

Afin d'aider les cliniciens dans le choix et l'utilisation des antibiotiques en pédiatrie, des recommandations ont été émises par le Groupe de pathologie infectieuse pédiatrique (GPIP) de la Société française de pédiatrie en 2016. Ce sont ces recommandations qui sont reprises pour chacune des pathologies traitées tout au long de cet ouvrage.

Surveillance d'un traitement antibiotique

La prescription d'un traitement antibiotique nécessite impérativement la réévaluation de ce traitement après 48 ou 72 heures. On évalue ainsi la tolérance et l'efficacité clinique du traitement et, le cas échéant, l'efficacité bactériologique, c'est-à-dire la disparition du germe du site où il avait été isolé.

Selon les situations, l'efficacité clinique, mesurée par la réduction des symptômes (fièvre, douleur, état général) est attendue dans un délai court (24 heures, maximum 48 heures par exemple pour les pneumonies supposées à pneumocoque sous amoxicilline), d'où l'importance de la réévaluation systématique à 48 heures.

Au-delà, il est impératif de vérifier :

- la justesse du diagnostic initial (réexaminer l'enfant et envisager d'autres diagnostics ou une complication) ;
- la justesse de la prescription (choix et posologie de l'antibiotique) ;
- l'observance du patient.

Analyse des échecs thérapeutiques

En dépit de ces précautions, un traitement adapté peut malgré tout conduire à un échec thérapeutique, en particulier en raison d'une variabilité interindividuelle, en ce qui concerne la biodisponibilité, la pénétration dans le foyer infectieux (par exemple dans le liquide auriculaire), l'activité biologique de l'antibiotique dans le pus, la réponse immunitaire locale.

Il est alors nécessaire d'évoquer les différentes causes susceptibles d'être responsables de l'échec du traitement, afin de modifier en conséquence l'antibiothérapie initiale :

- développement d'une résistance *in vivo* (rare) ;
- sélection en cours de traitement de mutants résistants (observée avec les fluoroquinolones, la rifampicine) ;
- effet inoculum (augmentation significative de la CMI en relation avec une augmentation de l'inoculum bactérien) ;
- obstacle sur les voies aériennes biliaires ou urinaires, ou présence d'un corps étranger, compromettant le drainage du foyer ;
- développement sous traitement d'une collection (abcès) nécessitant un drainage chirurgical ;
- présence au sein du foyer infectieux d'une flore polymorphe associée, pouvant produire une bêtalactamase hydrolysant l'amoxicilline, et être responsable d'un échec thérapeutique (angines et anites récidivantes) ;
- déficit immunitaire chez le patient.

Fièvre aiguë du nourrisson

Romain Basmaci, François Corrard, Antoine Bourrillon

Définition

La fièvre est définie comme une température supérieure ou égale à 38 °C en l'absence d'activité physique intense, chez un enfant normalement couvert, dans une température ambiante tempérée. Il s'agit de l'un des motifs de consultation les plus fréquents en pédiatrie, notamment chez les nourrissons (avant 2 ans). Chez les nourrissons, une fièvre est définie comme « aiguë » si elle dure moins de 5 jours, alors qu'une durée de 7 jours est admise chez les enfants plus grands.

Au cours de la fièvre, la reconnaissance par les récepteurs des polynucléaires d'un organisme étranger déclenche la production d'un feu d'artifice de cytokines. En particulier, l'interleukine 1 stimule dans des cellules endothéliales la réplication de l'ADN qui synthétise une enzyme, la COX-2. Elle transforme un acide gras de leurs membranes cellulaires en prostaglandine (PEG2). Celle-ci agit sur le centre régulateur (CR) de la température, situé dans l'hypothalamus antérieur. Le point d'équilibre thermique est déplacé vers le haut, de sorte que le CR émet des influx nerveux visant à augmenter la température centrale autour de ce nouveau point d'équilibre par trois moyens : un changement psychologique de la perception thermique (la température corporelle est perçue comme étant plus froide que d'habitude et cet inconfort modifie le comportement du sujet qui se couvre), une vasoconstriction (diminuant la thermolyse) et des frissons (augmentant la thermogenèse).

La fièvre est donc un symptôme, extrêmement fréquent chez l'enfant, accompagnant de très nombreuses pathologies infectieuses, dont la considération est à différencier de la maladie causale.

Modalités de mesure de la température

La méthode de référence pour mesurer la température corporelle est le thermomètre électronique flexible par voie rectale. En pratique quotidienne, pour des enfants peu vulnérables, certaines méthodes de dépistage, moins précises, évitent le stress, voire le refus chez l'enfant de plus de 2 ans. Les

thermomètres à infrarouge ont l'avantage d'une prise rapide et facile, à visée frontale ou à partir de l'âge de 2 ans par voie auriculaire. Les thermomètres électroniques par voie buccale ou axillaire nécessitent des temps de prise plus longs et ont l'inconvénient d'une sous-estimation fréquente. Les thermomètres frontaux à cristaux liquides sont trop imprécis.

Évaluation d'un nourrisson fébrile

L'enjeu de l'évaluation clinique ± paraclinique des nourrissons fébriles est de différencier les infections bénignes, le plus souvent virales, ne nécessitant qu'un traitement symptomatique et ambulatoire, des infections sévères, souvent bactériennes, requérant une antibiothérapie, voire une hospitalisation.

L'examen clinique, systématique et complet, est indispensable et suffit le plus souvent pour apprécier l'état de l'enfant et identifier la cause de la fièvre. La hauteur de la fièvre ne témoigne pas à elle seule de la gravité ni de la cause de la fièvre (cependant les recommandations anglaises NICE considèrent qu'une fièvre ≥ 39 °C chez les nourrissons âgés de 3 à 6 mois est un critère de gravité).

Évaluation du comportement de l'enfant et recherche de signes de gravité

Évaluation du confort de l'enfant

Au cours d'une maladie fébrile, le comportement de l'enfant peut changer : il joue moins, se déplace moins, mange moins, sourit moins, est plus fatigué, accroche moins le regard de ses parents, a moins d'intérêt pour son environnement, est moins réactif aux sollicitations. Ces réactions sont habituelles et ne justifient pas de traitement médicamenteux.

D'autres modifications de comportement peuvent qualifier l'enfant comme étant « inconfortable » et cette distinction est fondamentale pour le traitement qui est alors utile : le cri est plus faible, geignard, l'enfant est plus irritable, se met facilement en colère, recherche des câlins, du réconfort. Les traits de son visage sont plus dégradés.

L'existence de ces modifications et leurs importances sont indépendantes du niveau de la fièvre. Elles sont dépendantes d'une voie métabolique différente de celle de la fièvre et plusieurs études montrent un rapport avec la production des cytokines.

Recherche de signes de gravité

Les recommandations anglaises (NICE 2013) concernant l'évaluation et la prise en charge des enfants fébriles ont identifié des critères anamnestiques et cliniques qui permettent d'identifier des risques d'infection sévère (tableau 18.2). En plus de certains signes cliniques d'orientation diagnostique, trois axes d'évaluation clinique du risque de sévérité de la maladie (comportement, respiration et circulation) permettent de classer les enfants fébriles en bas risque (« vert »), risque intermédiaire (« orange ») et haut risque (« rouge ») (tableau 18.2). Un enfant doit compléter tous les critères « verts » pour être considéré comme à bas risque, alors que la présence d'un seul critère « orange » ou « rouge » suffit à le classer comme risque intermédiaire ou élevé, respectivement.

En outre, la présence d'un terrain à risque, comme une immunodépression ou une pathologie viscérale chronique (dont la drépanocytose), doit alerter sur la possibilité d'une infection sévère.

La présence de ces critères de gravité doit conduire à une évaluation systématique hospitalière aux urgences pédiatriques avec réalisation d'examens complémentaires et prescription d'une antibiothérapie selon les résultats de l'évaluation.

Les principales infections bactériennes à redouter sont des infections pulmonaires, urinaires ou digestives, les méningites purulentes ou le purpura fulminans, qui peuvent se compliquer d'un choc septique.

Examens complémentaires

Les examens complémentaires ont pour but d'aider à discriminer une infection bactérienne d'une infection virale, et de mettre en évidence un foyer infectieux bactérien (*cf.* fig. 1.1).

En présence de signes d'alerte, les examens complémentaires indispensables sont :

- NFS, plaquettes ;
- CRP et selon le contexte et les possibilités : procalcitonine ;
- hémoculture ;
- bandelette urinaire (si âge > 1 mois) et ECBU selon résultats (avant 1 mois : ECBU systématique) ;
- selon l'analyse clinique : échographie pulmonaire ou radiographie de thorax en cas de signes respiratoires, ponction lombaire en cas de signes neurologiques (systématique si < 4-6 semaines).

À noter que la procalcitonine s'élève plus tôt que la CRP en cas d'infection, et qu'elle serait plus spécifique d'infection bactérienne. Cependant, à ce jour aucun biomarqueur (leucocytes, polynucléaires neutrophiles, CRP et procalcitonine) n'est suffisamment sensible et spécifique pour discriminer avec certitude une infection virale d'une infection bactérienne.

Complications liées à la fièvre

La fièvre est le reflet de l'activation des défenses naturelles de l'organisme contre des agents infectieux. Certaines études expérimentales et cliniques suggèrent qu'elle pourrait avoir un rôle bénéfique dans la lutte contre les infections. Ainsi, la fièvre et le niveau de la fièvre ne sont pas dangereux en soi, mais la gravité et les complications sont liées à sa cause.

Cependant deux risques peuvent être développés :

- le **risque de déshydratation** : chez les jeunes nourrissons dont la thermolyse peut être entravée (température extérieure élevée, excès de vêtements) ou déshydratation intracellulaire par perte d'eau (soif, langue sèche). Elle est prévenue par la proposition systématique de suppléments hydriques ;
- le **risque d'hyperthermie majeure**. Devenu exceptionnel, il concerne surtout les nourrissons, la température est toujours supérieure à 40,5 °C, il associe un collapsus et une atteinte pluriviscérale (notamment cérébrale). L'évolution est sévère, conduisant au décès ou à de lourdes séquelles neurologiques. D'étiologie imprécise, la disparition de ce syndrome est sans doute liée au

Tableau 18.2 **Système des feux tricolores (*traffic light system*) permettant de prédire le risque d'infection sévère : recommandations anglaises NICE 2019.**

	Vert – bas risque	Orange – risque intermédiaire	Rouge – haut risque
Coloration (peau, lèvres, langue)	– Normale	– Pâleur signalée par le parent/responsable	– Pâleur, marbrures, cyanose, cendrée (grise)
Activité	– Réponse normale – Sourit – Éveillé ou se réveille vite – Cri vigoureux, pas de pleurs	– Réponse anormale à la stimulation – Pas de sourire – Réveil après stimulation intense – Diminution de l'activité	– Pas de réponse à la stimulation – Semble malade à un professionnel de santé – Ne se réveille pas ou, si réveillé, ne reste pas éveillé – Cri faible ou continu
Respiration		– Battement des ailes du nez – Tachypnée (6–12 mois : > 50/min ; > 12 mois : > 40/min) – $SaO_2 \leq 95$ % en air ambiant – Crépitants	– Geignement – Tachypnée > 60/min – Signes de lutte modérés ou sévères
Circulation et hydratation	– Peau et yeux normaux – Muqueuses humides	– Tachycardie (<12 mois : 160/min ; 12–24 mois : > 150/min ; 2–5 ans : > 140/min) – TRC ≥ 3 secondes – Muqueuses sèches – Diminution de l'alimentation chez le nourrisson – Diminution de la diurèse	– Pli cutané
Autres	– Aucun des signes et symptômes orange ou rouges	– Âge 3–6 mois : température ≥ 39 °C – Fièvre ≥ 5 jours – Frissons – Œdème d'un membre ou épanchement articulaire – Impotence fonctionnelle d'un membre	– Âge < 3 mois : température ≥ 38 °C* – Purpura – Fontanelle bombante – Raideur de nuque – État de mal convulsif – Signes neurologiques focaux – Crise convulsive focale

* Il a été constaté que certaines vaccinations provoquaient de la fièvre chez les enfants de moins de 3 mois.

traitement adapté par les moyens physiques actuellement utilisés (enfants fébriles non surcouverts +++ et sans tête couverte).

Convulsions fébriles

Elles ont longtemps été associées à la fièvre. La concomitance des évènements ne vaut pas causalité. La fièvre seule n'est pas un facteur déclenchant. Les antipyrétiques n'ont pas d'action préventive. Des convulsions peuvent être observées lors d'accès de fièvre, chez 2 à 5 % des enfants, jusqu'à l'âge de 5 ans, avec une incidence maximale entre 18 et 24 mois ; ces enfants présentent généralement une prédisposition familiale. Les convulsions fébriles son dites « simples » si elles sont : courtes (< 5 minutes), tonicocloniques, généralisées d'emblée, sans déficit postcritique, chez des enfants ayant un développement psychomoteur normal. Leur pronostic est alors excellent, comparable à celui des autres enfants. En l'absence de l'un de ces critères, les crises seront dites « complexes », et il faut alors rechercher une étiologie.

Traitement de l'enfant fébrile

La fièvre est souvent vectrice de crainte pour les parents qui cherchent la normalisation de la température, ce qui conduit souvent à une utilisation abusive de médicaments.

Traitements symptomatiques

L'objectif du traitement de l'enfant fébrile est de lutter contre l'inconfort de celui-ci et non de faire baisser la fièvre. Ce traitement symptomatique utilise des moyens physiques et médicamenteux.

Mesures physiques

Elles reproduisent les échanges que l'organisme met naturellement en jeu avec le milieu extérieur pour assurer sa régulation thermique et préviennent la déshydratation.

Trois mesures simples sont à privilégier :

- ne pas surcouvrir l'enfant (pas de bonnet en particulier) ;
- ne pas surchauffer la pièce (garder une température ambiante autour de 19 °C) ;
- proposer à boire fréquemment, y compris lors des réveils nocturnes ;

Il ne faut plus utiliser les bains frais ou les enveloppements frais, dont l'effet est minime, transitoire, souvent inconfortable et inapproprié.

Traitements médicamenteux

Les médicaments disponibles sont les suivants : le paracétamol et les AINS (ibuprofène chez l'enfant de plus de 3 mois). Les contre-indications et les effets secondaires du paracétamol étant plus rares font que ce traitement est le plus utilisé actuellement pour le traitement des enfants fébriles (fig. 18.2).

Principales règles de prescription

- Ces médicaments freinent la réaction immunitaire. Leur administration doit être justifiée.
- L'action recherchée est de diminuer l'inconfort des enfants (effet « antalgique ») plutôt que de normaliser la température (effet « antipyrétique »).
- Il n'y a pas lieu d'associer deux médicaments simultanément.
- Le médicament de 1re intention doit être choisi en fonction des contre-indications, mises en garde et précautions d'emploi.

Nom, prénom
Poids : 10 kg

– Découvrir l'enfant
– Lui proposer fréquemment à boire (biberons supplémentaires y compris la nuit)
– Paracétamol suspension buvable
1 dose n° 10 toutes les 6 heures si l'enfant semble inconfortable
– Reconsulter si persistance de la fièvre >72 heures ; ou apparition de signes nouveaux qui vous inquiètent

Dr Nom, cachet
Signature

Fig. 18.2 Type d'ordonnance pour un nourrisson âgé de 1 an (10 kg) atteint d'une infection fébrile virale.

- Il n'est pas recommandé de prescrire un AINS en cas de varicelle et de gastroentérite.
- En cas de maladie fébrile particulièrement douloureuse ou d'un inconfort persistant malgré une monothérapie bien conduite pendant au moins 24 heures, une réévaluation médicale pourrait juger du bien-fondé de l'adjonction éventuelle d'un médicament.

Traitements étiologiques

L'attention chez un enfant fébrile doit être tournée vers la cause de la fièvre. L'usage des antibiotiques doit être réservé aux infections bactériennes prouvées (pyélonéphrite, méningite) ou avec une forte probabilité clinique (otite moyenne aiguë surtout avant 2 ans, pneumopathie).

Conclusion

La fièvre est un signal d'alerte, le plus souvent en lien avec une infection. Elle n'est pas dangereuse en soi et son traitement n'a pour but que le confort de l'enfant.

L'évaluation clinique est indispensable à la recherche d'une cause potentiellement sévère, notamment des infections bactériennes nécessitant une antibiothérapie.

Il faut s'assurer de la bonne compréhension des parents des consignes de surveillance et des signaux d'alerte devant mener à une nouvelle consultation.

Infections ORL

Martine François

Les infections ORL touchant le pharynx et l'oreille moyenne sont très fréquentes chez le nourrisson et le jeune enfant (< 4 ans). Certains auteurs parlent même de maladie d'adaptation : l'enfant fait connaissance avec les agents (virus et bactéries) les plus fréquents de son environnement et se construit peu à peu une immunité spécifique. Ces infections ont comme point commun la fièvre. Les symptômes plus évocateurs (otalgie, dysphagie) peuvent manquer ou ne pas être exprimés par l'enfant du fait de son jeune âge, d'où la règle de toujours examiner le pharynx et les tympans d'un enfant fébrile.

Oreille

Otite moyenne aiguë

L'otite moyenne aiguë est une infection de l'oreille moyenne (tableau 18.3). Le pic d'incidence est entre 6 mois et 3 ans.

Le diagnostic est posé sur l'association de signes généraux d'infection aiguë, en particulier la fièvre et l'otalgie, et des signes otoscopiques d'infection aiguë.

Otites congestives

Le tympan est rosé, mais reste translucide, il n'y a pas d'épanchement rétrotympanique.

Ces otites sont virales, en général contemporaines d'une rhinopharyngite.

Tableau 18.3 **Nosologie des otites.**

	Oreille externe	Oreille moyenne		
		Tympan fermé		Tympan perforé
		Sans épanchement rétrotympanique	Avec épanchement rétrotympanique	
Aiguë	Otite externe	Otite congestive	OMA suppurée collectée	OMA perforée
	Otorrhée sur ATT			
Chronique		Myringite chronique	Otite séreuse	Otite chronique non cholestéatomateuse
				Cholestéatome

ATT : aérateur transtympanique ; OMA : otite moyenne aiguë.

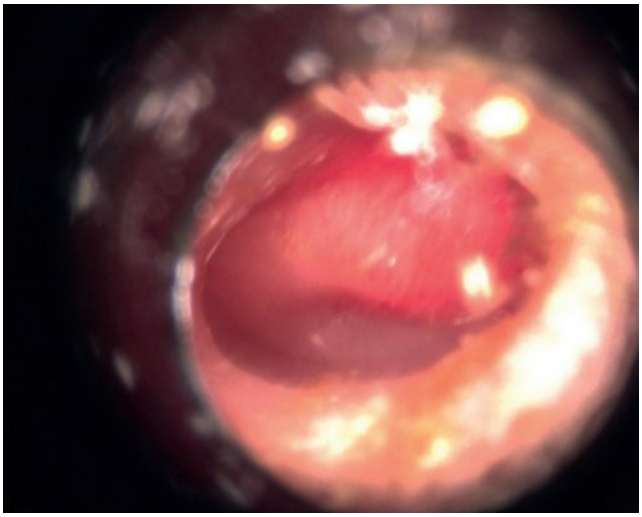


Fig. 18.3 **Otite moyenne aiguë droite suppurée collectée.**



Fig. 18.4 **Mastoïdite aiguë.**

Le traitement est symptomatique : antalgique et antipyrétique (si la fièvre est mal tolérée).

Otites suppurées collectées et perforées

- En cas d'OMA collectée, le tympan est opaque, bombé dans sa partie postérosupérieure (fig. 18.3) : il y a un épanchement rétrotympanique sous pression dans l'oreille moyenne.
- En cas d'OMA perforée, il y a une petite perforation du tympan d'où sourd du pus, parfois de manière pulsatile.

Il faut d'emblée vérifier l'absence de complication qui imposerait une consultation hospitalière en urgence : paralysie faciale, surdité importante, vertiges (chutes, déséquilibre), tuméfaction rétro-auriculaire (mastoïdite, fig. 18.4), raideur de la nuque (méningite).

Ces otites sont bactériennes avec ou sans participation virale. Les bactéries les plus fréquemment en cause sont *Haemophilus influenzae* non capsulé (donc insensible au vaccin capsulaire conjugué *Haemophilus influenzae* b), *Streptococcus pneumoniae* et *Moraxella catarrhalis*. Ces germes sont présents dans le cavum (rhinopharynx) et colonisent l'oreille moyenne *via* la trompe auditive.

Indications du traitement antibiotique

Il y a un consensus pour ne prescrire une antibiothérapie que :
- chez le nourrisson (moins de 2 ans) :
- chez l'enfant (plus de 2 ans) :
  - qui a une forme très fébrile ou très algique,
  - ou une otorrhée,
  - ou dont les symptômes persistent après 48 heures de traitement symptomatique.

Choix de l'antibiotique

L'antibiotique préconisé de 1re intention est l'amoxicilline à la dose de 80–90 mg/kg/j répartie en 2 à 3 prises/24 h, pour une durée de 8–10 jours si l'enfant a moins de 2 ans, et de 5 jours s'il a plus de 2 ans. Il n'y a pas de consultation de contrôle à prévoir, qu'il y ait ou non prescription d'antibiotique.

Cas particuliers

- OMA + conjonctivite purulente = *Haemophilus influenzae* dans 75 % des cas, dont 10 à 20 % sont sécréteurs de bêtalactamase : amoxicilline-acide clavulanique (le produit reconstitué doit être conservé au réfrigérateur).
- Suspicion forte d'allergie aux pénicillines (en réalité très rare) : cefpodoxime*.
- Suspicion forte d'allergie à l'ensemble des bêtalactamines, pénicillines et céphalosporines (exceptionnel) : cotrimoxazole* ou érythromycine-sulfafurazole*.
- Intolérance digestive absolue : ceftriaxone en une injection IM.

* Ces choix alternatifs sont moins efficaces que l'amoxicilline et exposent pour certains à la sélection de germes résistants.

En cas d'échec

En cas d'échec clinique et otoscopique patent, il faut vérifier l'observance et modifier le cas échéant le traitement antibiotique (passer à l'association amoxicilline-acide clavulanique après échec avec amoxicilline). Une consultation ORL doit être demandée en cas d'échec de ce 2e traitement pour une éventuelle paracentèse.

- Quatre-vingts pour cent des OMA guérissent spontanément.
- Les prescriptions d'antibiotiques doivent donc être limitées.

Otite externe

Elle survient surtout l'été. Elle est favorisée par la chaleur, l'humidité (bains) et le grattage du conduit auditif externe (CAE).

Elle se manifeste par une otalgie intense. Les nourrissons ont souvent un mouvement de recul quand le praticien s'approche de cette oreille-là. L'attouchement du pavillon de l'oreille exacerbe l'otalgie, ce qui ne facilite pas l'otoscopie. Il n'y a pas de fièvre.

Le revêtement du CAE est œdématié, parfois recouvert de pus. La membrane tympanique est normale. Il peut y avoir une adénopathie satellite parotidienne ou prétragienne.

Les germes impliqués sont des germes présents dans le CAE : *Staphylococcus aureus* et *Pseudomonas aeruginosa*.

Le traitement comporte des antalgiques et des gouttes auriculaires à appliquer 2 fois/j pendant 5 à 10 jours contenant des antibiotiques (± corticoïde et analgésique).

Otorrhée sur aérateur transtympanique (ATT)

C'est un incident fréquent chez les enfants porteurs d'ATT (fig. 18.5). Il n'y a ni fièvre, ni otalgie.

Les germes impliqués sont des germes présents dans le CAE : *Staphylococcus aureus* et *Pseudomonas aeruginosa*.

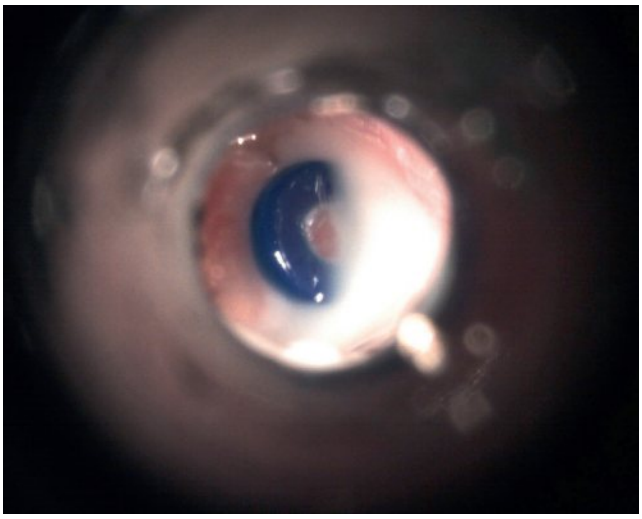


Fig. 18.5 **Otorrhée sur aérateur transtympanique.**

Le traitement repose sur des gouttes auriculaires contenant des antibiotiques et autorisées sur oreille ouverte car non ototoxiques (Oflocet®, Otofa®, Ciloxadex®).

En cas d'échec du traitement ou d'otorrhée fréquente, l'enfant doit être revu par l'ORL qui décidera peut-être de retirer l'ATT.

Le traitement d'une otite externe ou d'une otorrhée sur ATT est local, par gouttes auriculaires.

Otorrhée sur otite chronique

Il faut adresser à l'ORL les perforations tympaniques qui coulent (otorrhée purulente parfois fétide) en dehors d'une OMA : seul l'examen par l'ORL et le scanner permettront de trancher entre une otite chronique cholestéatomateuse ou pas. Après guérison de l'épisode aigu, il faut opérer l'oreille.

Demande d'avis ORL en cas d'otorrhée

- En urgence en cas de paralysie faciale ou vertige.
- De manière différée en cas :
  - d'OMA perforée : si échec de 2 traitements antibiotiques ;
  - d'otorrhée sur aérateur transtympanique : si récidives fréquentes ;
  - d'otorrhée sur une large perforation tympanique.

Oropharynx

Pharyngites

Elles se manifestent par de la fièvre et des douleurs pharyngées. La paroi postérieure de l'oropharynx et les piliers des amygdales sont rouges. Les amygdales palatines sont absentes (après amygdalectomie) ou non augmentées de volume et sans modification de couleur.

La différence avec une rhinopharyngite est floue.

Le traitement est symptomatique.

Angines

Angines érythémateuses et érythémato-pultacées

Elles se manifestent par de la fièvre, des douleurs pharyngées et une modification de l'aspect des amygdales qui sont augmentées de volume et soit très rouges (angine érythémateuse), soit ponctuées de points blancs (angine érythémato-pultacée). Il y a des adénopathies cervicales satellites, sensibles.

Il faut vérifier l'absence de complication : éruption cutanée, torticolis, trismus, hématurie.

Seules les angines à streptocoque du groupe A peuvent donner des complications à distance et justifient un traitement antibiotique. La recherche de streptocoque du groupe A est impérative avant traitement antibiotique et se réalise simplement en consultation par le test de diagnostic rapide (streptotest) sur écouvillon frotté sur la face interne des amygdales :

- s'il est négatif : l'angine est probablement virale, on n'instaure pas de traitement antibiotique ;
- s'il est positif, le traitement antibiotique comporte :
  - amoxicilline *per os* 50 mg/kg/j en 2 prises pendant 6 jours,
  - en cas de forte suspicion d'allergie (rare) aux pénicillines : cefpodoxime-proxétil[1] 5 jours ou céfuroxime-axétil[1] 4 jours,
  - en cas de forte suspicion d'allergie (exceptionnelle) à l'ensemble des bêtalactamines (pénicillines et céphalosporines)[1] : azithromycine 3 jours ou clarithromycine 5 jours ou josamycine 5 jours.

Angines à fausses membranes

Elles sont fréquemment associées à une altération de l'état général, une dysphagie marquée, parfois une dyspnée et des adénopathies satellites volumineuses. Les amygdales sont recouvertes d'enduits blanchâtres, cohérents, très épais et étendus (fig. 18.6).

Il faut éliminer une diphtérie : altération importante de l'état général, dysphagie marquée, dyspnée, adénopathies satellites volumineuses, fausses membranes extensives au-delà des amygdales (pharynx, voile du palais, piliers antérieurs, etc.). Il faut ensuite vérifier le carnet de vaccination et, au moindre doute, faire un prélèvement de gorge en précisant au laboratoire que l'on redoute une diphtérie (recherche de *Corynebacterium diphteriae* ou bacille de Klebs-Löffler) : hospitalisation, isolement, sérum antidiphtérique, antibiotiques, et vaccination à distance.

Il s'agit le plus souvent d'une mononucléose infectieuse requérant NFS (grandes cellules hyperbasophiles, pas de blastes), MNI test (après 3 ans) et, si celui-ci est négatif ou avant 3 ans, sérologie EBV (IgM anti-VCA). Le traitement est symptomatique. Les corticoïdes peuvent être proposés en cas de MNI sévère confirmée sérologiquement avec NFS éliminant une hémopathie. L'antibiothérapie est inutile (la MNI est d'origine virale due à l'EBV) sauf en cas de complication : suppuration importante du cavum, sinusite purulente sévère (amoxicilline-acide clavulanique). L'amoxicilline serait responsable d'une augmentation de fréquence du rash cutané qui peut accompagner la MNI.

Mais certaines angines à fausses membranes sont dues à des bactéries banales et justifient alors un traitement antibiotique (*cf. supra*).



Fig. 18.6 **Mononucléose infectieuse.**

[1] Ces choix alternatifs sont moins efficaces que l'amoxicilline et exposent à la sélection de germes résistants.

Angines ulcéreuses et ulcéronécrotiques

Elles sont exceptionnelles chez l'enfant.

La dysphagie est telle qu'il faut hospitaliser pour réhydratation et antibiothérapie IV, et faire une NFS pour éliminer une hémopathie.

Angines vésiculeuses

Elles sont d'origine virale : varicelle, *Coxsackievirus* (herpangine, surtout < 5 ans), *Herpesvirus* (plutôt > 5 ans). La dysphagie est souvent importante.

Le traitement est symptomatique.

Suppurations péripharyngées

Il s'agit de collections purulentes dans les espaces délimités par les aponévroses cervicales profondes du cou.

Ces abcès sont souvent plurimicrobiens avec des bactéries aérobies (*Streptococcus pyogenes*, *Staphylococcus aureus*) et anaérobies (*Fusobacterium*, *Prevotella*, *Peptostreptococcus*), souvent sécrétrices de bêtalactamases.

L'état général est altéré, la fièvre élevée, la dysphagie souvent importante et parfois associée à une dyspnée. La prise en charge est urgente et hospitalière.

Phlegmon périamygdalien

Le signe le plus évident est le trismus, c'est-à-dire d'une ouverture buccale inférieure à 3 travers des doigts du patient.

Tout trismus fébrile impose une consultation en urgence. Il pourrait s'agir d'un accident de la dent de sagesse (avis stomatologique) ou d'un phlegmon périamygdalien (avis ORL).

Le diagnostic de phlegmon périamygdalien est posé lorsque l'on voit une voussure du pilier antérieur de l'amygdale d'un côté, avec une amygdale déplacée en dedans vers la ligne médiane, surtout s'il y a un œdème de la luette.

Abcès rétropharyngé et syndrome de Grisel

Il survient en général chez de petits enfants (< 4 ans).

L'enfant a le cou raide, il a du mal à avaler sa salive, il est parfois dyspnéique. L'examen de l'oropharynx peut montrer que la paroi pharyngée postérieure est bombée vers l'avant et touche le voile du palais. Ceci n'est pas toujours évident à apprécier. Au moindre doute devant un torticolis aigu fébrile, il faut que l'enfant soit vu aux urgences hospitalières

et qu'il ait un scanner : s'il y a un abcès, c'est un abcès rétropharyngé (fig. 18.7), s'il y a seulement une augmentation de volume de ganglions rétropharyngés, c'est un syndrome de Grisel.

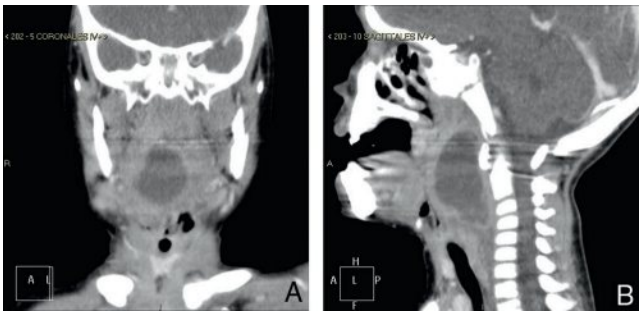


Fig. 18.7 Tomodensitométrie d'un abcès rétropharyngé. A. Coupe coronale. **B.** Coupe sagittale.

Autres suppurations péripharyngées

En cas d'abcès pré ou rétrostylien, il y a une voussure du pilier postérieur de l'amygdale, celle-ci étant déplacée en avant (abcès rétrostylien) ou en dedans (abcès préstylien). Il faut vérifier s'il n'y a pas un syndrome de Claude Bernard-Horner (ptosis, myosis, énophtalmie) qui témoignerait de l'atteinte du sympathique cervical le long de la carotide.

Conduite à tenir, traitement

Toutes ces situations requièrent une consultation en urgence à l'hôpital où sera effectué un scanner avec injection de produit de contraste pour vérifier le diagnostic, rechercher une complication locale et juger de l'opportunité du drainage chirurgical de l'abcès sous anesthésie générale (avis ORL). Traitement chirurgical ou pas, l'enfant doit recevoir une antibiothérapie IV à forte dose par l'association amoxicilline-acide clavulanique avec un relais *per os* à domicile dès qu'il n'y a plus de fièvre et que les symptômes spécifiques (trismus, torticolis, etc.) ont disparu.

Nez – Sinus

Rhinites et rhinopharyngites virales

Les infections virales du nez et du pharynx sont les plus bénignes et les plus fréquentes des infections des voies respiratoires supérieures du nourrisson et du jeune enfant. On parle même de maladie d'adaptation ! Elles s'espacent puis disparaissent avec l'âge, mais peuvent encore survenir à l'âge adulte.

Rhinite infectieuse virale

Elle est plus fréquente pendant la saison froide. Elle se manifeste par une obstruction nasale qui peut chez le jeune nourrisson gêner la respiration et l'alimentation. L'écoulement nasal antérieur est initialement clair, il s'épaissit, devient opaque et se colore, non par surinfection bactérienne, mais par afflux de cellules polynucléaires ou autres. Il n'y a pas de fièvre.

De nombreux virus peuvent être en cause : parainfluenzavirus, virus respiratoire syncytial, rhinovirus, adénovirus, etc.

Les rhinites infectieuses ou coryza se distinguent des rhinites allergiques par le contexte (saison froide, alors que les rhinites allergiques prédominent au printemps pour les pollinoses, et sont chroniques pour les rhinites perannuelles, pas d'antécédent d'allergie) et l'absence de prurit nasal et oculaire.

Aucun examen complémentaire n'est utile.

Le traitement est symptomatique : surélévation de la tête du lit, mouchage ou lavage de nez au sérum physiologique.

Rhinopharyngites aiguës

Aux signes précédents s'ajoutent :

- une fièvre de degré variable ;
- une toux à prédominance nocturne, due à l'irritation du pharynx et à la rhinorrhée postérieure. Celle-ci provoque chez certains enfants vomissements et douleurs abdominales ;
- à l'examen, un oropharynx rouge (plus rouge que la face interne des joues).

Il importe de vérifier l'absence de complication :

- examen des tympans (recherche d'une otite moyenne aiguë) ;
- auscultation pulmonaire (bronchiolite, pneumopathie).

Aucun examen complémentaire n'est utile.

Le traitement est symptomatique : mouchage ou lavages de nez répétés au sérum physiologique, boissons suffisamment abondantes, antipyrétique (paracétamol ou ibuprofène) si la fièvre est mal tolérée.

Rhinosinusites

Les sinus ethmoïdaux existent dès la naissance. Les sinus maxillaires se développent au fur et à mesure de l'éruption des dents du maxillaire, ils n'ont un volume suffisant pour une rhinosinusite maxillaire qu'après l'âge de 3 ans. Les sinus sphénoïdaux se forment par pneumatisation du corps du sphénoïde à partir de 5 ans. Les sinus frontaux ne se développent guère avant l'adolescence.

Rhinosinusite aiguë maxillaire simple

L'épaississement de la muqueuse des sinus maxillaire et la rétention de mucus sont banals lors d'une rhinite ou d'une rhinopharyngite. On ne parle de rhinosinusite et on n'envisage un traitement autre que symptomatique que si les signes (fièvre, obstruction nasale, rhinorrhée antérieure, toux) perdurent au-delà de 10 jours.

Le diagnostic est clinique.

Aucun examen complémentaire n'est utile. Si par hasard un scanner a été fait, les 3 signes radiologiques compatibles avec le diagnostic de rhinosinusite sont : un épaississement de la muqueuse sinusienne bilatéral (pour éliminer le phénomène de cycle nasal qui est un épaississement alternant le côté droit et le côté gauche toutes les 2 heures environ) de plus de 4 mm, une opacité complète du sinus maxillaire ou un niveau liquide (pour rappel, les scanners se font en décubitus dorsal [fig. 18.8], à la différence des ex-radiographies standards qui se faisaient en position debout). Attention, il ne faut pas prendre une agénésie des sinus maxillaires (fig. 18.9) pour une sinusite !

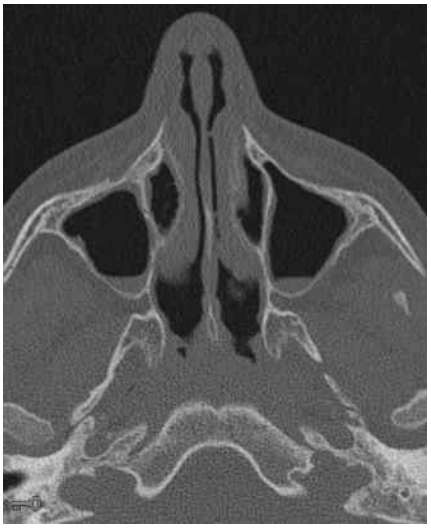


Fig. 18.8 Tomodensitométrie des sinus maxillaires en coupe axiale : niveaux liquides dans les sinus maxillaires.



Fig. 18.9 Tomodensitométrie d'une agénésie des sinus maxillaires. A. Coupe axiale. **B.** Coupe coronale.

Les bactéries responsables des rhinosinusites aiguës sont les mêmes que celles responsables des OMA : *Streptococcus pneumoniae* et autres streptocoques, *Haemophilus influenzae*, *Moraxella catarrhalis*, etc.

Le traitement comporte, outre le traitement symptomatique de l'obstruction nasale et de la fièvre, une antibiothérapie orale probabiliste :

- amoxicilline 7 à 10 jours ;
- céphalosporine de 2e génération en cas d'allergie à la pénicilline ;
- pristinamycine en cas d'exceptionnelle allergie à l'ensemble des bêtalactamines (pénicillines et céphalosporines).

Rhinosinusites aiguës sévères

Rhinosinusite aiguë maxillaire sévère ou à risque élevé de complication

Les formes sévères de sinusite maxillaire (fièvre > 39 °C, céphalées, rhinorrhée purulente évoluant sur une durée > 3 à 4 jours) ou à risque élevé de complication (cardiopathie, asthme sévère, drépanocytose) relèvent d'un traitement antibiotique systématique.

Ethmoïdite aiguë extériorisée

Elle survient en général chez les jeunes enfants. Il n'y a pas de saison préférentielle.

Elle met en jeu le pronostic vital et le pronostic visuel.

Le diagnostic doit être évoqué devant un œdème palpébral débutant à l'angle interne de l'œil et s'étendant progressivement à la paupière supérieure puis la paupière inférieure, chez un enfant fébrile.

Il faut éliminer les autres causes d'œdème palpébral fébrile :

- rhinopharyngite aiguë + piqûre d'insecte : trace de piqûre sur la paupière ± autres piqûres ;
- rhinopharyngite aiguë ou OMA + conjonctivite aiguë : en général bilatérale, sans fièvre, œil rouge mais ouvert, pus au niveau des points lacrymaux ;
- dacryocystite aiguë : œdème douloureux commençant à la paupière inférieure, pus à l'angle interne de l'œil ;
- cellulite dentaire : carie d'une dent sur le maxillaire, œdème de la joue.

> Œil non ouvrable du fait d'un œdème de la paupière supérieure + fièvre → adresser en urgence dans un hôpital pour scanner, traitement antibiotique parentéral et éventuellement drainage de l'abcès sous-périosté.

Les signes de gravité sont la baisse d'acuité visuelle (si l'enfant est en âge de répondre !), l'exophtalmie douloureuse, l'ophtalmoplégie, l'abolition du réflexe cornéen.

Le scanner doit être fait avec produit de contraste. Il vérifie l'existence d'une ethmoïdite et apprécie le volume de l'abcès sous-périosté intraorbitaire qui est responsable de l'œdème palpébral. Il vérifie l'absence de complication locorégionale (abcès intracrânien).

Sphénoïdite

Elle se manifeste par des douleurs très violentes au niveau du vertex et rétro-orbitaires, avec une fièvre élevée, et parfois d'emblée une baisse de l'acuité visuelle.

Le scanner des sinus de la face sans et avec injection de produit de contraste confirme le diagnostic sous forme

d'une opacité plus ou moins complète d'un sphénoïde, et recherche des complications : thrombophlébite du sinus caverneux homolatéral, abcès cérébral, prise de contraste méningée. La prise en charge est urgente et hospitalière.

Sinusite frontale extériorisée

Une sinusite frontale extériorisée se manifeste par des douleurs sus-orbitaires, unilatérales en barre, intenses, pulsatiles, associées à une obstruction nasale (avec ou sans rhinorrhée antérieure) et une tuméfaction sus-orbitaire.

Le scanner des sinus confirme le diagnostic et vérifie l'absence de complications comme une lyse osseuse des parois du sinus frontal et une prise de contraste méningée ou un abcès cérébral. La prise en charge est urgente et hospitalière.

Points communs des rhinosinusites aiguës extériorisées

Ce sont des urgences médicales du fait des risques de complication mettant en jeu le pronostic vital ou visuel.

Le diagnostic est confirmé par le scanner des fosses nasales et des sinus avec injection de produit de contraste qui recherche aussi des abcès intracérébraux et intraorbitaires.

L'hospitalisation permet :

- la surveillance (conscience, raideur de la nuque, acuité visuelle) ;
- le traitement antibiotique parentéral probabiliste (couvrant les principaux germes : pneumocoque, staphylocoque doré et anaérobies), puis adapté aux résultats d'hémocultures ou d'une ponction de l'abcès si celle-ci est réalisée sous anesthésie générale lors du drainage de l'abcès ;
- le traitement chirurgical sous anesthésie générale d'un abcès intraorbitaire (avis ORL) ou intracrânien (avis neurochirurgical).

Cou

Adénites et adénophlegmons

L'augmentation de volume des ganglions lymphatiques du cou est fréquente chez l'enfant et le plus souvent secondaire aux infections bénignes des voies aériennes supérieures.

L'augmentation de volume rapide, associée à une rougeur et une chaleur de la peau, une douleur au moindre effleurement, est appelée adénite. Si la partie centrale se nécrose, on parle d'adénite suppurée et, si elle est entourée d'un tissu inflammatoire, d'adénophlegmon.

Il n'y a pas de prédominance saisonnière. Il n'y a pas non plus d'âge limite, mais la plupart surviennent chez les petits enfants (< 4 ans). La porte d'entrée n'est pas toujours retrouvée.

Les germes en cause sont essentiellement *Streptococcus pyogenes* et *Staphylococcus aureus*.

Devant une masse cervicale dans un contexte fébrile chez un jeune enfant, il y a deux diagnostics possibles : adénite et kyste surinfecté. La différence entre les deux, suspectée sur la clinique (en région sous-mentale, c'est une adénite ; en position pré-hyoïdienne, un kyste du tractus thyréoglosse ; en région sous-angulomaxillaire, une adénite ; à la partie moyenne du bord antérieur du muscle sterno-cléido-mastoïdien (fig. 18.10A), un kyste surinfecté, etc.), peut être

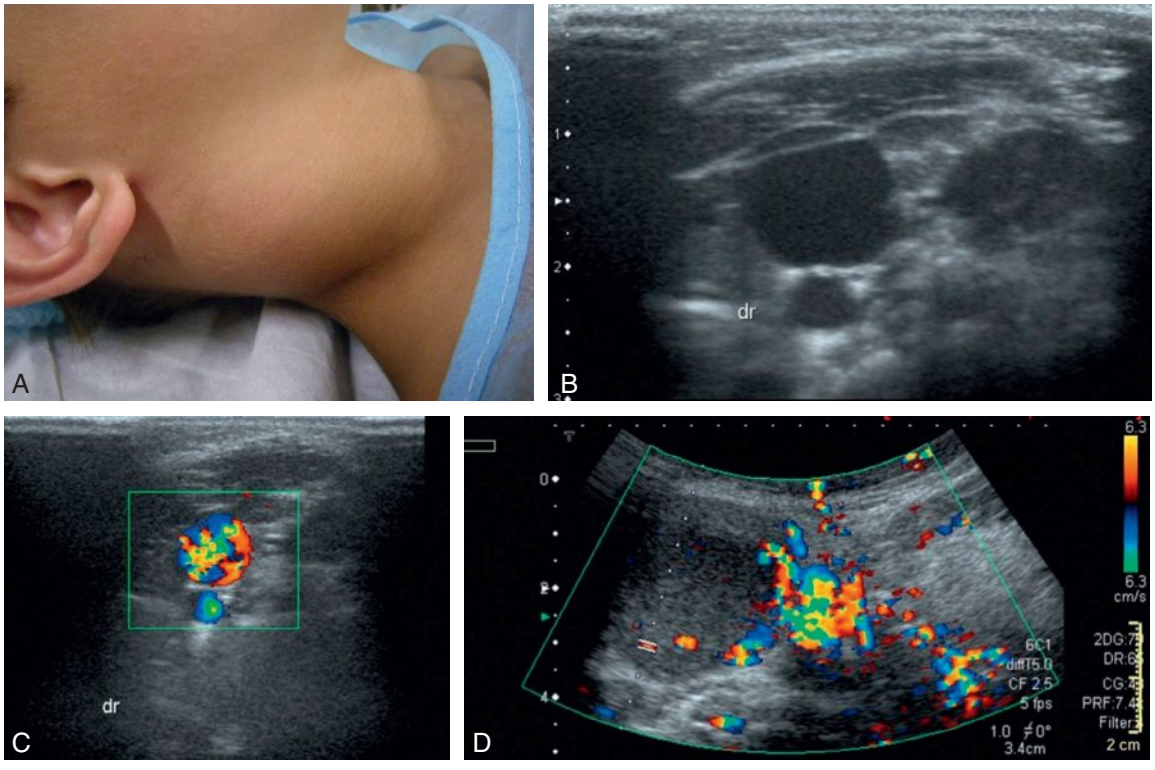


Fig. 18.10 Adénites et adénophlegmons. Masse cervicale (**A**), hypoéchogène sur l'échographie (**B**). Vaisseaux dans la masse à l'échodoppler (**C**) = adénophlegmon. Absence de vaisseau dans la masse (**D**) = kyste infecté.

faite par l'échographie (fig. 18.10B) : en cas de kyste, il n'y a pas de vaisseau sanguin dans la masse, mais seulement en périphérie (fig. 18.10D).

Les adénites simples peuvent être traitées en ambulatoire par antibiothérapie orale (association amoxicilline-acide clavulanique, sauf en cas d'allergie). Les adénites suppurées et les adénophlegmons nécessitent un traitement antibiotique parentéral initial (association amoxicilline-acide clavulanique) et les enfants doivent être hospitalisés.

Si la masse est fluctuante, on peut recueillir, par ponction après application de crème anesthésiante et sous MEOPA, un peu de pus dont la culture permettra d'adapter l'antibiothérapie. Si sur l'échographie, l'abcès fait plus de 2 cm de diamètre, un avis ORL est demandé sur l'opportunité d'un drainage chirurgical sous anesthésie générale (qui laissera une cicatrice cutanée). À noter que le scanner est moins intéressant que l'échographie car il ne fait pas la différence entre nécrose débutante et collection purulente et conduit à des indications chirurgicales en excès.

Cellulites cervicales

Les cellulites cervicales extensives peuvent rapidement mettre en jeu le pronostic vital. La fièvre est très élevée, l'état général très altéré. Il y a une inflammation cutanée rouge, chaude, rigide qui s'étend rapidement d'heure en heure (il est conseillé d'entourer au feutre la lésion pour comparaisons ultérieures) (fig. 18.11). À la palpation, on sent une crépitation neigeuse.

L'enfant doit être envoyé rapidement aux urgences, il sera souvent pris en charge directement en réanimation. Après réalisation d'une imagerie, les ORL décideront quand ils feront un débridement et s'il doit être uni ou bilatéral.

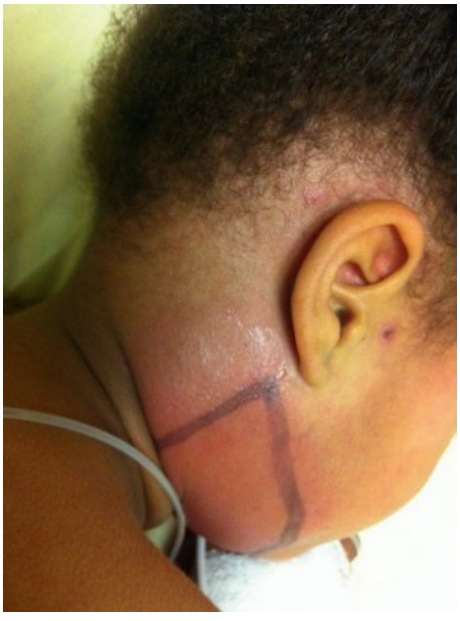


Fig. 18.11 **Cellulite cervicale extensive.**

Infections ORL récidivantes du nourrisson et du petit enfant

C'est un motif fréquent de consultation. Elles révèlent rarement à elles seules un déficit immunitaire.

Démarche diagnostique

Il faut d'abord s'assurer qu'il s'agit bien de récidives anormalement fréquentes : 6 OMA dans l'année (4 pour un enfant de moins d'un an), 5 angines/an 2 ans de suite ou 7 angines dans l'année, 2 rhinosinusites dans l'année.

Il faut éliminer ce qui n'est pas véritablement infectieux : rhinite prolongée car en fait d'origine allergique, otite séreuse.

Facteurs favorisants

Le sexe masculin, les antécédents familiaux, la mise précoce en collectivité d'enfants, le tabagisme passif, une météo défavorable sont des facteurs favorisants sur lesquels on ne peut malheureusement pas (ou peu) agir.

Un reflux gastro-œsophagien, même sans régurgitations ou douleurs rétrosternales peut favoriser les infections ORL récidivantes. Il faut alors le prouver par pH-métrie avant de le traiter.

Les végétations adénoïdes par leur volume (que l'on peut suspecter sur une obstruction nasale postérieure chronique et faire apprécier par nasofibroscopie par un ORL), mais aussi par la formation de biofilms à leur surface, favorisent le réensemencement de l'oreille moyenne et donc les OMA.

Une allergie en particulier respiratoire peut favoriser les infections répétées. L'anamnèse et les prick-tests précisent le ou les allergènes en cause.

Les déficits immunitaires innés sont exceptionnels. Un déficit immunitaire doit cependant être évoqué et recherché chez tout enfant qui, en plus des infections ORL répétées, a eu des infections sévères (méningite à *S. pneumoniae*), ou inhabituelles (infection par un germe opportuniste, candidose buccale ou cutanée récidivante), ainsi que chez les enfants qui ont une diarrhée chronique et une cassure de la courbe staturo-pondérale.

Le bilan de dépistage de 1re intention comporte alors :

- NFS, à la recherche d'une anémie, d'une neutropénie, d'une lymphopénie (attention, la lymphocytose est à interpréter en fonction de l'âge) ;
- dosage pondéral des immunoglobulines sériques, après 4 mois, à interpréter en fonction de l'âge pour les IgA et les IgM ;
- sérologies post-vaccinales (anticorps antitétaniques, pneumocoque).

En cas d'anomalies de ce premier bilan, des *investigations complémentaires* en consultation spécialisée permettent de confirmer le déficit immunitaire et de préciser son type.

Traitement

Un avis ORL doit être sollicité pour juger de l'opportunité d'un traitement chirurgical :

- adénoïdectomie en cas d'obstruction nasale chronique avec gêne respiratoire nocturne, d'OMA répétées, d'otite séreuse persistante ;

- pose d'ATT en cas d'OMA répétées sur fond d'otite séreuse ;
- amygdalectomie en cas d'angines récidivantes.

Infections pulmonaires

Fouad Madhi

La pneumonie aiguë communautaire (PAC) représente la première cause de décès chez l'enfant de moins de 5 ans depuis plusieurs décennies. Bien qu'il existe une diminution importante de la mortalité infantile globale et de celle spécifique liée à la pneumonie, cette dernière demeure néanmoins une cause majeure de décès chez l'enfant dans le monde (hors période néonatale) responsable de près de 900 000 décès parmi les 6,3 millions de décès recensés en 2013. La morbidité globale liée aux PAC a aussi diminué de façon importante durant les dernières décennies malgré une augmentation de la population infantile globale. Beaucoup de progrès ont été réalisés entraînant une diminution du nombre de décès causés par les PAC. En effet, l'amélioration du niveau socio-économique et surtout l'impact des vaccinations, principalement les vaccins conjugués contre *Haemophilus influenzae* b (Hib) et *Streptococcus pneumoniae* (PCV 7-valent, puis 13-valent), ont conduit à des réductions importantes de l'incidence et de la gravité de la PAC chez l'enfant. Lors de ces dernières années, des avancées majeures ont eu lieu dans la compréhension des facteurs de risque, le diagnostic, l'étiologie des pneumonies, le développement de définitions standards, la prévention vaccinale, ainsi que dans la prise en charge thérapeutique. Ce texte traite essentiellement ces avancées en proposant une prise en charge pratique des PAC chez l'enfant (en excluant les bronchites et les bronchiolites).

Étiologies actuelles

Pneumonies aiguës communautaires

Avec une couverture vaccinale excellente anti-Hib et depuis l'ère des vaccins PCV-7 puis PCV-13, les agents pathogènes viraux prédominent. Une méta-analyse de 23 études cas-témoins jusqu'en 2014 sur l'étiologie virale des PAC (confirmée à la radiographie thoracique) chez l'enfant a tout d'abord montré l'implication causale du virus respiratoire syncytial (VRS), puis de la grippe ainsi que des métapneumovirus et, enfin, des parainfluenzavirus. Cependant, il est moins évident que le rhinovirus, l'adénovirus, le bocavirus et le coronavirus soient responsables de PAC chez l'enfant.

Les virus respiratoires sont donc fréquents, en particulier chez les nourrissons et représentent 30 à 67 % des cas de patients hospitalisés. Le VRS représente 30 % de l'étiologie virale. Des études plus récentes issues des données épidémiologiques suggèrent un profil pathogène différent, avec une identification croissante dans les PAC de l'enfant de plusieurs micro-organismes de façon simultanée (en grande partie liée à l'implémentation de nouvelles techniques de biologie moléculaire). De plus, les formes sévères de PAC sont souvent causées par de multiples agents pathogènes.

L'étiologie bactérienne est quant à elle difficile à prouver en cas de PAC chez l'enfant car il est souvent impossible de distinguer une infection d'une simple colonisation par prélèvement nasopharyngé, les hémocultures n'étant que rarement positives avec un rendement très faible (< 10 %). Les données récentes issues de l'observatoire pneumonie du GPIP-ACTIV montrent une hémoculture positive dans 10,9 % des pleuropneumopathies et dans 2,8 % des pneumonies sans épanchement pleural. Les bactéries les plus fréquemment isolées restent *Streptococcus pneumoniae* (SP), *Streptococcus pyogenes* (SGA) et *Staphylococcus aureus* (SA). Le tableau 18.4 résume les principaux micro-organismes responsables de PAC en fonction de l'âge de l'enfant.

S. pneumoniae (SP) est le germe le plus fréquemment retrouvé à tous les âges, représentant 30 à 40 % des cas. D'autres germes sont habituellement retrouvés comme le SGA et le streptocoque du groupe B chez le très jeune nourrisson. SA est habituellement associé à une pneumonie nécrosante à la radiographie du thorax. La pneumonie à *Mycoplasma pneumoniae* (MP) représente jusqu'à un tiers des cas et est une cause fréquente de pneumonie atypique.

Des agents pathogènes rares peuvent être identifiés et sont souvent liés à une pathologie sous-jacente, par

Tableau 18.4 **Principaux micro-organismes responsables de pneumonie aiguë communautaire en fonction de l'âge.**

Groupe d'âge			Enfant immunodéprimé
1–3 mois	**< 3 ans**	**≥ 3 ans**	
Fréquent			Même germes + Infection fongique, *Burkholderia*, *Pseudomonas* et *Mycobacterium tuberculosis*
Streptococcus pneumoniae *Chlamydia pneumoniae* Virus respiratoires	*Streptococcus pneumoniae* Virus respiratoires	*Streptococcus pneumoniae* *Mycoplasma pneumoniae* Virus respiratoires	
Moins fréquent			
Streptocoque du groupe A Streptocoque du groupe B *Haemophilus influenzae*	*Mycoplasma pneumoniae* Streptocoque du groupe A *Haemophilus influenzae* *Staphylococcus aureus*	*Staphylococcus aureus* *Chlamydia pneumoniae* *Mycobacterium tuberculosis*	
Rare			
Mycobacterium tuberculosis Virus varicelle-zona	*Moraxella* *Mycobacterium tuberculosis*	*Streptococcus pyogenes* du groupe A	

exemple les champignons chez un enfant immunodéprimé. *Burkhodheria cepacia*, *Aspergillus fumigatus* et *Pseudomonas aeruginosa* sont associés à une immunodéficience primaire et/ou une mucoviscidose.

Épanchements parapneumoniques ou empyèmes pleuraux

Avant l'implémentation du PCV-13, il existait une très nette prédominance de SP dans les prélèvements positifs (> 80 % des cas lorsque des techniques de biologie moléculaire étaient employées), suivi par les streptocoques β-hémolytiques : essentiellement SGA (< 10 %) et SA (< 10 %).

Les données françaises récentes (postérieures à l'introduction du PCV-13 en 2010), issues de l'observatoire des pneumonies du GPIP-ACTIV (de juin 2009 à mai 2017), montrent un changement profond de l'épidémiologie des épanchements parapneumoniques ou empyèmes pleuraux (EPP/EP) en France chez l'enfant avec une baisse importante globale et significative due à la quasi-éradication des sérotypes vaccinaux du pneumocoque. Chez l'enfant correctement vacciné par PCV-13 (le taux de couverture vaccinale dépassant 90 % en France), parmi les EPP/EP, on observe une nette diminution des infections à SP (sans prédominance d'un sérotype particulier). Les infections à SGA ont augmenté de façon significative. Les infections à SA restent stables pendant la même période. L'antibiothérapie empirique actuelle des EPP/EP chez l'enfant doit ainsi prendre en compte ce changement d'épidémiologie microbienne récent en visant les 3 germes les plus fréquemment responsables de ces infections (SP, SGA et SA).

Particularités des pneumonies à SA

S. aureus représente une cause rare de PAC chez l'enfant. La prévalence des souches de SA productrices de la leucocidine de Panton et Valentine (LPV) est en constante augmentation dans le monde entier. Cette toxine est impliquée dans la survenue d'une entité clinique appelée pneumonie nécrosante staphylococcique, au pronostic particulièrement sombre, pouvant toucher des enfants sains et immunocompétents. Souvent précédée d'une infection virale rhino-pharyngée, cette pneumonie est caractérisée par l'association d'une fièvre élevée, d'hémoptysie, d'infiltrats alvéolaires multilobaires et d'une leucopénie. L'évolution, souvent défavorable, se fait le plus souvent vers un choc ou une hypoxémie réfractaire. Même si l'incidence des SA résistants à la méticilline (SARM) communautaires LPV + reste faible en France, en cas de forte suspicion, l'antibiothérapie empirique doit couvrir le SARM. Le choix thérapeutique doit prendre en compte les caractéristiques pharmacocinétiques et pharmacodynamiques (PK/PD) des molécules, et favoriser celles ayant une bonne diffusion tissulaire au niveau pulmonaire. Certaines études suggèrent l'intérêt des molécules ayant la capacité à bloquer la synthèse de la toxique LPV (comme la clindamycine). Enfin, l'administration précoce d'immunoglobulines intraveineuses pourrait être proposée comme traitement adjuvant aux formes sévères après avis d'experts en maladies infectieuses en collaboration avec les centres nationaux de référence.

Particularités des empyèmes pleuraux à SGA

La gravité des infections respiratoires basses à streptocoque du groupe A impose généralement une prise en charge en unité de soins intensifs, avec parfois la nécessité d'un drainage pleural. Les complications à court terme sont plus fréquentes.

On suspecte habituellement la responsabilité du SGA dans les pleurésies purulentes devant le mode de présentation clinique initial : signes de choc circulatoire avec rashs cutanés témoignant d'un syndrome toxinique associé à la détresse respiratoire.

Facteurs de risque

La PAC de l'enfant est une maladie potentiellement grave résultant d'une interaction complexe entre les facteurs de l'hôte et ceux de l'environnement. Plusieurs facteurs ont été décrits dans la littérature comme favorisant cette infection. Un premier facteur est l'absence de vaccination ou une vaccination incomplète (PCV-13 et Hib). La survenue d'une PAC ou d'une EPP/EP à pneumocoque chez un enfant correctement vacciné par le PCV-13 pour l'âge est ainsi généralement liée à un sérotype non inclus dans le PCV-13 ou d'un sérotype dont les échecs vaccinaux sont plus fréquents, notamment le sérotype 3. Par ailleurs, d'autres facteurs de risque sont identifiés comme le faible poids à la naissance, l'absence d'allaitement maternel durant les 6 premiers mois de vie, les marqueurs de dénutrition (insuffisance staturo-pondérale pour l'âge ou perte de poids récente), la promiscuité, la pollution domestique et enfin, l'infection par le VIH. D'autres facteurs ont été incriminés comme la prise d'anti-inflammatoires non stéroïdiens qui semble associée au développement de complications de type empyème lors d'une pneumonie aiguë communautaire chez l'enfant.

Diagnostic positif

Le diagnostic d'une PAC repose sur l'association de signes cliniques et radiologiques.

Clinique

Une PAC est suspectée chez l'enfant devant l'association d'une fièvre très élevée, d'une tachypnée, de signes de lutte, d'une toux et d'anomalies auscultatoires le plus souvent localisées : baisse du murmure vésiculaire, râles crépitants ou présence d'un souffle tubaire. La tachypnée a une excellente valeur prédictive négative ; ainsi, son absence est un excellent critère permettant d'écarter *a priori* le diagnostic de PAC chez l'enfant. La figure 18.12 résume la conduite à tenir en cas diagnostic positif clinicoradiologique (ou clinicoéchographique) d'une PAC chez l'enfant en proposant une évaluation clinique initiale (recherche de signes cliniques de sévérité, facteurs de risque et signes évocateurs d'une pneumonie compliquée) et la prise en charge thérapeutique.

- La première étape consiste à évaluer les signes de sévérité d'une PAC en mesurant la température, la fréquence respiratoire (FR), la fréquence cardiaque (FC), l'intensité de la toux, le degré de détresse respiratoire

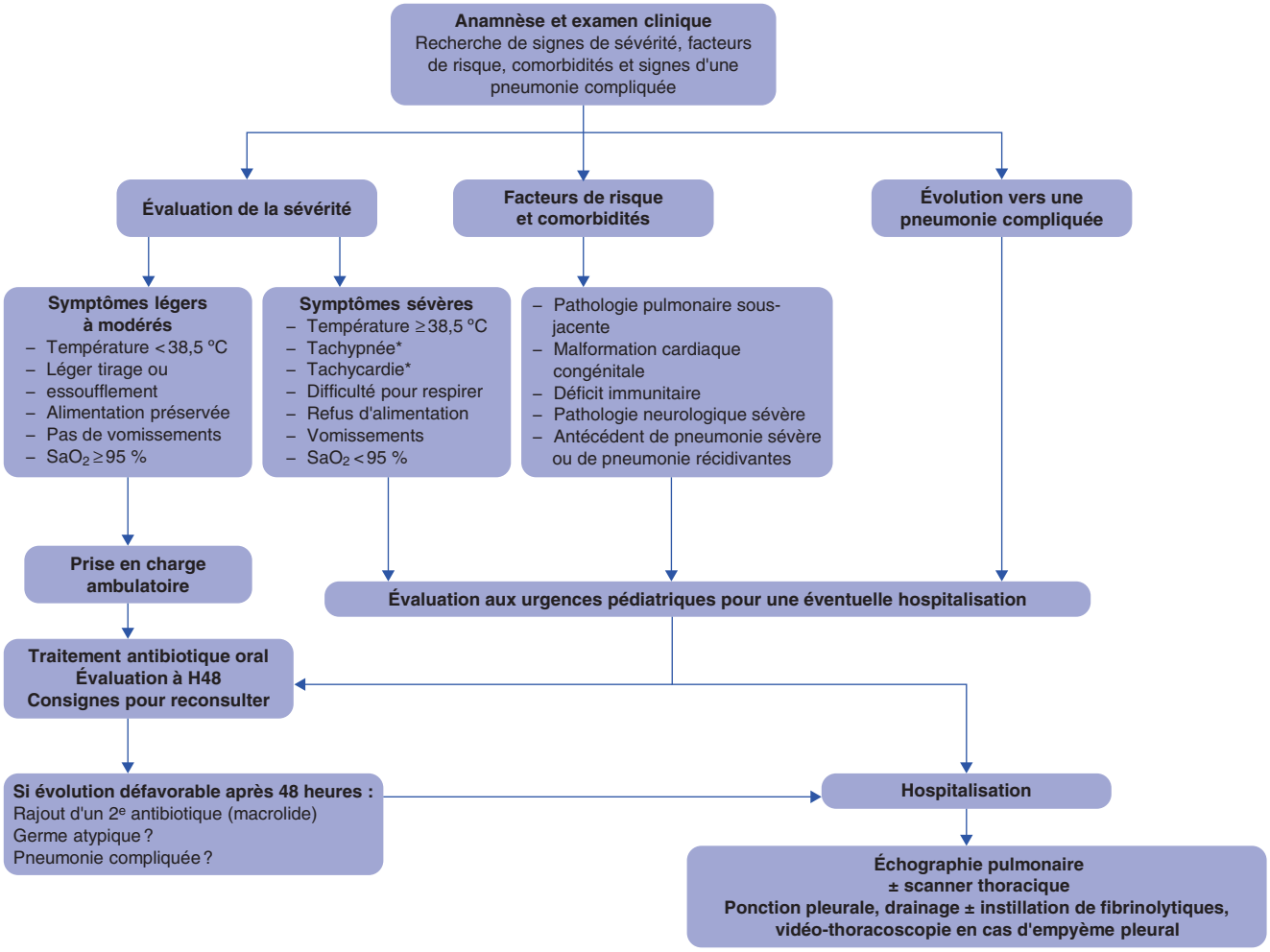


Fig. 18.12 Conduite à tenir devant un diagnostic positif clinicoradiologique d'une pneumonie aiguë communautaire chez l'enfant.
* Tachypnée et tachycardie définies par des valeurs de références en fonction de l'âge.

(notamment les signes de rétraction de la paroi thoracique ou signes de lutte), la SaO_2 sous air ambiant et la recherche de difficultés alimentaires (tableau 18.5). Deux paramètres permettent de prédire les besoins en oxygène : la FR et la dyspnée. L'augmentation du travail respiratoire est souvent associée aux modifications radiologiques. Il faut toutefois garder à l'esprit qu'il est très difficile voire impossible de distinguer cliniquement les étiologies bactériennes des étiologies virales d'une PAC chez l'enfant, ce d'autant que les co-infections sont fréquentes.

- La deuxième étape consiste à chercher les facteurs de risque et les comorbidités qui justifieraient une évaluation aux urgences pédiatriques pour une éventuelle hospitalisation. Ainsi, l'apparition de signes clinicoradiologiques (ou clinicoéchographiques) d'une pneumonie compliquée nécessite aussi une évaluation aux urgences pédiatriques (*cf. infra*). En effet, la persistance de la fièvre à 48 heures d'antibiothérapie bien conduite, l'apparition secondaire de signes de sévérité et la survenue d'un épanchement pleural ou d'une pneumonie nécrosante (à la radiographie thoracique ou à l'échographie) requièrent une prise en charge en milieu hospitalier.

On évoque volontiers une pneumonie d'origine bactérienne chez un enfant de moins de 3 ans présentant une fièvre élevée à début brutal au cours des 24 à 48 heures avec une altération de l'état général, des signes de rétraction thoracique et/ou une tachypnée, une douleur thoracique, souvent abdominale, associées à des signes auscultatoires en foyer. La fièvre et la tachypnée sont les premières caractéristiques d'une éventuelle pneumonie à pneumocoque. La toux n'est pas toujours présente ou même requise pour le diagnostic, et peut être absente dans les premiers stades de la maladie. L'étiologie bactérienne peut bien entendu être évoquée à tout âge.

La pneumonie à MP a un début plus progressif, se manifeste fréquemment par des douleurs lors des accès de toux, des douleurs thoraciques et est souvent associée à une respiration sifflante, à un malaise général, des arthralgies, des signes digestifs, des signes cutanés et des céphalées chez un enfant de plus de 3 ans. *Chlamydia pneumoniae* est beaucoup plus rare chez l'enfant.

Radiographie thoracique

Elle permet de confirmer le diagnostic de pneumonie. Elle n'est pas systématique pour les patients traités en

ambulatoire lorsque le diagnostic est aisé et que l'état clinique de l'enfant ne permet pas de suspecter une complication éventuelle. Elle doit être réalisée de face, debout si possible et en inspiration chez tous les enfants hospitalisés ou ayant une forme sévère (à défaut d'une échographie thoracique). La radiographie thoracique permet de localiser le siège de la pneumonie, l'extension des lésions et permet la recherche de complications. Le diagnostic de PAC repose sur la présence d'une opacité parenchymateuse alvéolaire. Une opacité systématisée localisée lobaire ou segmentaire avec un bronchogramme aérique est en faveur d'une étiologie à pneumocoque (fig. 18.13). La présence d'un infiltrat interstitiel irrégulier hétérogène périhilaire est en faveur d'une pneumonie à MP (à germe atypique) (fig. 18.14). Les pneumonies virales se présentent souvent sous la forme d'opacités alvéolaires diffuses, irrégulières, hétérogènes, volontiers bilatérales et mal systématisées. Les PAC liées à SA prennent habituellement un aspect de pneumonies sévères excavées et nécrosantes. Le contrôle à distance de la radiographie thoracique n'est plus préconisé de façon systématique dans les recommandations récentes.

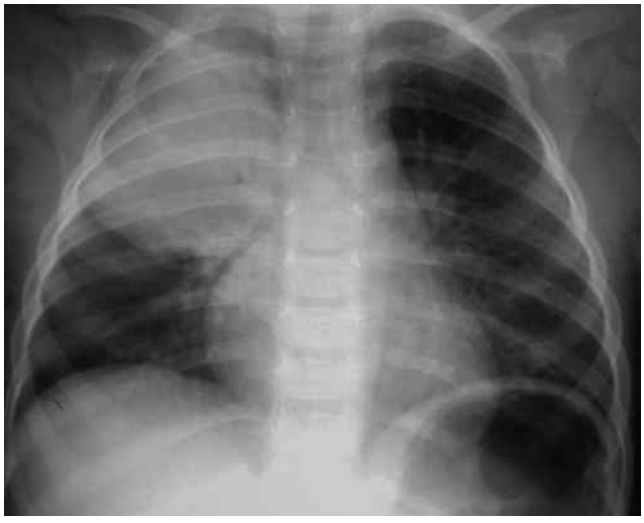


Fig. 18.13 **Opacité systématisée localisée lobaire ou segmentaire avec un bronchogramme aérique.**



Fig. 18.14 **Infiltrat interstitiel irrégulier hétérogène périhilaire.**

Échographie thoracique

Cette technique d'imagerie présente une sensibilité élevée, supérieure à 90 %, et une spécificité à 98 % pour le diagnostic d'une consolidation, permet d'identifier aisément un épanchement pleural et de guider la ponction pleurale en cas de pneumonie compliquée.

Prise en charge

Modalités

Une PAC chez l'enfant sans critères de sévérité (ayant des symptômes légers ou modérés) peut être prise en charge en ambulatoire avec une évaluation à 48 heures du début de l'antibiothérapie en expliquant aux parents les consignes pour reconsulter en urgence (*cf.* tableau 18.5). Les enfants présentant des symptômes sévères doivent être orientés vers les urgences pédiatriques pour une éventuelle hospitalisation. Les enfants

Tableau 18.5 **Critères d'évaluation de la sévérité d'une pneumonie aiguë communautaire chez l'enfant.**

	Nourrisson < 1 an	> 1 an
Légère à modérée (traitement ambulatoire)		
Température (°C)	< 38,5	< 38,5
Fréquence respiratoire (/min)	< 50	Tachypnée
Difficulté respiratoire	Léger tirage	Détresse respiratoire légère
Saturation en O_2 (%)	≥ 95	≥ 95
Alimentation	Normale	Absence de vomissements
Sévère (orientation aux urgences pédiatriques)		
Température	≥ 38,5	≥ 38,5
Fréquence respiratoire (/min)	> 70	> 50
Difficulté respiratoire	Tirage modéré à sévère Battement des ailes du nez Geignement expiratoire Apnées intermittentes	Détresse respiratoire sévère Battement des ailes du nez Geignement expiratoire
Saturation en O_2 (%)	< 95 Cyanose	< 95 Cyanose
Alimentation	Refus	Signes de déshydratation
Fréquence cardiaque	Tachycardie	Tachycardie
Temps de recoloration cutanée (secondes)	≥ 3	≥ 3

présentant des symptômes légers ou modérés mais ayant des antécédents de comorbidités sous-jacentes nécessitent aussi une évaluation aux urgences pédiatriques (encadré 18.1).

Encadré 18.1 Comorbidités nécessitant une évaluation aux urgences devant une pneumonie aiguë communautaire chez l'enfant

Antécédents de :
- dysplasie bronchopulmonaire ;
- mucoviscidose ;
- cardiopathie congénitale ;
- déficit immunitaire ;
- pathologie neurologique sévère ;
- pneumonie sévère (séjour hospitalier en soins intensifs nécessitant une oxygénothérapie), pneumonie compliquée (type abcès pulmonaire, épanchement parapneumonique, empyème, etc.) ;
- pneumonies récidivantes.

Évaluation et bilan aux urgences pédiatriques

Tous les enfants nécessitent une mesure d'oxymétrie de pouls, avec une évaluation de l'état respiratoire (FR, signes de lutte) et de l'hémodynamique centrale et périphérique (fréquence cardiaque, temps de recoloration cutanée, pression artérielle). Si l'état respiratoire et hémodynamique est satisfaisant, un traitement ambulatoire est possible avec une évaluation à 48 heures. Si les symptômes sont sévères, des hémocultures doivent être prélevées (au moins 2). La recherche d'un syndrome inflammatoire biologique est nécessaire (globules blancs et neutrophiles, CRP, PCT si disponible). Un ionogramme sanguin est utile à la recherche de signes de déshydratation ou d'un éventuel SIADH (sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique). L'antigénurie pneumococcique urinaire (BinaxNOW™) peut aider à orienter l'étiologie chez le grand enfant (pas chez le nourrisson). L'échographie thoracique au lit du malade prend de plus en plus sa place pour faire le diagnostic d'une condensation pulmonaire. À défaut d'une échographie thoracique, une radiographie du thorax de face est nécessaire pour poser le diagnostic d'une PAC chez l'enfant mais une échographie thoracique doit être envisagée de façon systématique dans les formes sévères ou lorsqu'un épanchement parapneumonique ou un empyème sont suspectés. En cas d'hospitalisation, d'autres explorations sont réalisées notamment pour les formes sévères : une PCR multiplex peut être utile à la recherche d'une infection virale primitive ou en co-infection. En cas de ponction pleurale, outre les prélèvements biochimiques, microbiologiques et cytologiques, une PCR SP, SA et SGA peut être réalisée en cas de négativité de l'examen direct et des cultures de plèvre. Le BinaxNOW™ dans la plèvre peut orienter le diagnostic vers une origine pneumococcique. La recherche d'une implication d'un germe atypique (essentiellement MP) peut se faire par PCR par une aspiration nasopharyngée en phase aiguë (dans les 7 jours du début des symptômes) puis par sérologie au-delà. L'encadré 18.2 résume les examens complémentaires possibles à effectuer en fonction de l'orientation étiologique en cas de PAC simple ou compliquée et/ou sévère.

Encadré 18.2 Examens complémentaires à réaliser en cas de pneumonie aiguë communautaire chez l'enfant (hors radiographie du thorax ou échographie)

Pneumonie communautaire aiguë simple

Aucun autre examen n'est nécessaire à l'exception du dosage de la CRP sérique (microméthode si disponible).

Pneumonie communautaire aiguë compliquée ou sévère

- Numération formule sanguine complète
- Ionogramme sanguin (recherche SIADH)
- CRP ± PCT
- Hémocultures (× 2)
- Sérologie MP (*Chlamydia trachomatis* en fonction de l'orientation)
- PCR nasopharyngée multiplex ou PCR virales VRS et grippe (selon la saison)
- Analyse du liquide pleural :
  - examen direct
  - culture (dont recherche de BK)
  - biochimie
  - cytologie
  - BinaxNOW™ (antigènes pneumococciques)
  - TDR streptococcique (utile pour SGA)
  - PCR pneumocoque ou streptocoque du groupe A (en cas de culture négative)

BK : bacille de Koch ; CRP : C-réactive protéine ; MP : *Mycoplasma pneumonaie* ; PCR : *Polymerase Chain Reaction* ; PCT : procalcitonine ; SGA : streptocoque du groupe A ; SIADH : *Syndrome of Inappropriate Antidiuretic Hormone* ; TDR : test de diagnostic rapide ; VRS : virus respiratoire syncytial.

Critères de gravité nécessitant une hospitalisation en unité de soins intensifs

La détresse respiratoire mesurée par la FR, les signes de lutte majeurs avec l'apparition de signes d'épuisement (notamment tachycardie, sueurs, troubles de la conscience, hochement inspiratoire de la tête ou bobbing, etc.) quel que soit le chiffre de PCO_2 nécessitent une surveillance rapprochée en unité de surveillance continue ou en soins intensifs. Une respiration irrégulière lente ou des apnées récidivantes, ainsi que la présence d'une septicémie avec signes de choc sont aussi des critères de transfert vers ces unités. L'encadré 18.3 résume les principales indications de transfert dans ces unités de surveillances rapprochées.

Antibiothérapie

Choix initial pour les PAC non compliquées

L'esprit des recommandations de l'Afssaps d'octobre 2005 reste le même :
- avant l'âge de 3 ans, les PAC de l'enfant sont le plus souvent d'origine virale. Le pneumocoque reste la cible privilégiée même chez un enfant correctement vacciné par

Encadré 18.3 Critères de gravité nécessitant une hospitalisation en unité de surveillance continue ou en soins intensifs

- Augmentation de la fréquence respiratoire et cardiaque avec détresse respiratoire sévère et épuisement, quelle que soit la valeur de la PCO_2
- Insuffisance respiratoire nécessitant une ventilation non invasive ou une ventilation assistée
- Apnées récidivantes ou respiration irrégulière lente
- Pneumonie compliquée d'une septicémie et/ou signes de choc

le PCV-13. L'amoxicilline est la molécule de choix à la dose de 80 mg/kg/j en 3 prises. La durée du traitement est raccourcie entre 5 et 7 jours au total. La résistance à la pénicilline du pneumocoque est devenue très rare (les données récentes issues du centre national de référence du pneumocoque concernant les pneumonies et les pleuropneumopathies déclarées comme infections invasives à pneumocoques montrent que la totalité des souches isolées étaient sensibles ou intermédiaires à la pénicilline G, sensibles à l'amoxicilline et sensibles ou intermédiaires au céfotaxime. Aucune résistance retrouvée de 2011 à 2017 à ces trois molécules) ;

- après l'âge de 3 ans, les pneumonies virales sont moins fréquentes. Les deux bactéries les plus fréquemment en cause restent SP et MP. L'antibiothérapie empirique dépend donc de l'orientation clinique. Si l'on évoque une pneumonie à germe atypique, un macrolide comme la clarithromycine à la dose de 15 mg/kg/j en 2 prises/j est la molécule de choix pour une durée totale de 10 jours. D'autres macrolides peuvent être prescrits dans cette indication ;
- quel que soit l'âge, et ce, depuis la généralisation de la vaccination spécifique, les *Haemophilus influenzae* b et, indépendamment de celle-ci, les *Haemophilus influenzae* non typables, *Moraxella catarrhalis* et *Chlamydia pneumoniae* ne sont qu'exceptionnellement en cause.

Une réévaluation à H48 de traitement doit être systématique pour dépister un éventuel échec thérapeutique ou l'évolution vers une pneumonie compliquée. L'absence d'amélioration clinique avec persistance de la fièvre doit faire évoquer une infection virale ou à germe atypique (importance à ce stade du dosage de la CRP qui est alors basse ou négative). L'aggravation clinique (*a fortiori* avec élévation importante de la CRP) nécessite une évaluation aux urgences pour une éventuelle hospitalisation.

Les choix thérapeutiques proposés ici respectent les recommandations du GPIP publiées en décembre 2017 dans le guide de prescription d'antibiotiques en pédiatrie.

Dans les épanchements parapneumoniques et les empyèmes

Au vu des changements épidémiologiques récents concernant la microbiologie des EPP/EP chez l'enfant, le traitement probabiliste avant l'identification bactérienne doit cibler les 3 germes, à savoir SP, SGA et SA. L'antibiothérapie empirique de choix est désormais l'association amoxicilline-acide clavulanique en injection intraveineuse à forte dose (à 150 mg/kg/j). La durée totale du traitement est de 15 jours à 4 semaines selon l'évolution. L'antibiothérapie initiale doit être secondairement adaptée par la suite en fonction des données microbiologiques disponibles (hémocultures, culture de plèvre, PCR et BinaxNOW™ et PCR dans le liquide pleural) :

- amoxicilline IV 150 à 200 mg/kg/j en 3 injections pour une pleuro-pneumopathie à *S. pneumoniae* ou à SGA (le streptocoque A est constamment sensible à l'amoxicilline) ;
- cloxacilline IV 200 mg/kg/j en 4 injections pour une pleuropneumopathie à SA sensible à la méticilline (méti-S).

En cas d'EPP/EP sévère avec signes de gravité sans orientation étiologique, l'antibiothérapie de 1re intention doit être plus large incluant : amoxicilline-acide clavulanique + vancomycine à la posologie de 60 mg/kg/j en 4 injections et clindamycine à 40 mg/kg/j en 3 injections.

Un tableau de EPP/EP sévère à SGA avec syndrome toxinique impose d'associer la clindamycine à l'amoxicilline (activité antitoxique).

En cas d'EPP/EP sévère à SA PVL+, le choix thérapeutique dépend du phénotype de résistance de SA :

- si SA est méti-S, une biantibiothérapie associant cloxacilline et clindamycine est justifiée ;
- en cas de SA méti-R (SARM), une association vancomycine et clindamycine est l'antibiothérapie de choix.

Par ailleurs, la prise en charge de ce genre d'infections rares nécessite une demande d'avis à un expert en maladies infectieuses avec une collaboration avec les centres nationaux de référence.

Traitement des pneumonies compliquées

Le traitement médical conservateur (antibiothérapie à large spectre, puis ciblée au germe suspecté ou retrouvé) représente le traitement de choix des pleurésies purulentes de l'enfant. Les traitements associés type antalgie adaptée (jusqu'au support morphinique si besoin), une hydratation (correction des troubles hydroélectrolytiques notamment de type SIADH), une nutrition suffisante (nutrition entérale) et l'oxygénothérapie sont souvent nécessaires pour accompagner le traitement antibiotique.

Les ponctions itératives peuvent être utiles pour éviter le recours à un drainage chirurgical. Celui-ci a été remis en question ces dernières années devant l'évolution souvent satisfaisante des pleurésies purulentes chez l'enfant. Il peut être utilisé dans certaines situations comme dans le cadre d'une détresse respiratoire sévère avec déviation médiastinale à la radiographie du thorax ou en cas de purulence du liquide pleural avec présence de germes à l'examen direct du liquide pleural. En cas d'indication de drainage chirurgical avec un épanchement cloisonné, l'instillation de fibrinolytiques peut améliorer le drainage de la plèvre. Certaines équipes entraînées utilisent la vidéothoracoscopie pour traiter les pleurésies purulentes. Cette technique requiert un recours précoce dans les premières phases de la maladie. Certains abcès du poumon peuvent nécessiter un drainage chirurgical associé au traitement antibiotique adapté. La corticothérapie systémique (une fois l'infection contrôlée) peut avoir un intérêt dans le traitement de la pachypleurite créée par la pleurésie purulente.

Stratégie de prévention

La prévention passe avant tout par une vaccination correcte pour l'âge notamment pour Hib et le PCV-13. Cette vaccination a permis une diminution globale de l'incidence des PAC et des EPP/EP chez l'enfant et, bien entendu, une réduction de la mortalité imputable au pneumocoque. La vaccination grippale annuelle est également essentielle chez les enfants à risque.

Pour protéger les nourrissons les plus jeunes (3 à 6 premiers mois de vie), la vaccination maternelle pendant la grossesse (per-partum) est une option d'avenir.

La vaccination maternelle antigrippale est dès à présent recommandée chez la femme enceinte, quel que soit le trimestre de grossesse. Elle est sûre et offre une protection maternelle raisonnable contre la grippe et protège également les nouveau-nés et jeunes nourrissons pendant une période de quelques semaines contre l'infection grippale confirmée. Dans le même esprit, la vaccination coquelucheuse per-partum a démontré son efficacité en Grande-Bretagne et sera probablement recommandée à terme en France. La vaccination contre le VRS pendant la grossesse est encore à l'étude.

L'amélioration à l'accès aux soins, de la nutrition et des conditions de vie pourraient contribuer à réduire davantage la morbimortalité de la PAC chez l'enfant. Une ventilation régulière de l'habitat ainsi que l'éviction de l'exposition tabagique concourent aussi à la prévention des PAC chez l'enfant. Par ailleurs, la prévention de la transmission materno-fœtale, le dépistage précoce du VIH chez l'enfant, l'instauration précoce d'un traitement antirétroviral et la prophylaxie par cotrimoxazole participent à la stratégie globale de prévention des PAC chez l'enfant.

Infections cutanées bactériennes

Mathie Lorrot, Nathalie Bodak

Les infections cutanées sont très fréquentes chez l'enfant. Elles comprennent des infections cutanées superficielles bénignes (furoncle, impétigo) mais aussi des infections plus profondes qui peuvent être sévères (dermohypodermites bactériennes non nécrosantes, anciennement dénommées « cellulites »), voire très sévères (dermohypodermites bactériennes compliquées de choc toxinique, et exceptionnelles et gravissimes dermohypodermites nécrosantes et fasciites nécrosantes).

Bactéries retrouvées dans les infections cutanées de l'enfant

Staphylococcus aureus (SA) et le streptocoque du groupe A (SGA) sont les pathogènes majoritairement retrouvés dans les infections cutanées. Ces deux germes peuvent être associés. SA est naturellement résistant à l'amoxicilline. En France, les souches de SA isolées d'infections communautaires restent très majoritairement (> 85 % des cas) sensibles à la méticilline (SASM), ce qui autorise une antibiothérapie probabiliste des infections à SA ciblant le SASM (sensibilité à la méticilline = sensible à l'amoxicilline-acide clavulanique, aux pénicillines M [oxacilline et cloxacilline], aux céphalosporines de 1re, 2e et 3e générations [activité C1G > C2G > C3G]). Le SGA est constamment sensible à l'amoxicilline et aux bêtalactamines. En France, la résistance aux macrolides du SGA est faible (< 10 %) et le SGA est naturellement résistant à l'acide fusidique. La mupirocine est un antibiotique utilisable uniquement par voie locale (cutanée ou muqueuse) actif à la fois sur SA et le SGA.

Infections cutanées superficielles

Les infections superficielles de la peau sont la folliculite, le furoncle, la furonculose et l'impétigo.

Leur prise en charge est résumée dans le tableau 18.6.

Folliculite (fig. 18.15)

Il s'agit d'une inflammation superficielle d'un ou de plusieurs follicules pileux (SA).

Les prélèvements bactériologiques sont inutiles.

Furoncle (SA) (fig. 18.16)

Le furoncle est une infection profonde du follicule pilosébacé (dos, fesses, jambes) à SA.

Dans la majorité des cas, le furoncle guérit spontanément.

En cas de furoncle isolé vu en pratique de ville, il n'est pas nécessaire de faire de prélèvement bactériologique à la recherche du SA ni de rechercher si ce SA est producteur de la leucocidine de Panton et Valentine (LPV).

L'antibiothérapie antistaphylococcique générale est réservée aux furoncles compliqués ou à risque de complication (*cf.* tableau 18.6).

Les formes compliquées de furoncles sont :
- le groupement de plusieurs furoncles, constituant un anthrax ;
- la multiplication des lésions ;
- l'apparition d'une dermohypodermite périlésionnelle ;
- l'abcédation secondaire ;
- la présence de fièvre.

Les situations à risque de complication sont :
- l'âge < 1 an ;
- l'immunodépression ;
- une localisation rendant le drainage difficile (face, main, siège périorificiel) ou pouvant se compliquer de thrombophlébite (face) ;
- l'absence de réponse au traitement initial.

Furonculose (SA)

Il s'agit de la répétition de furoncles pendant plusieurs mois. Le facteur de risque principal est le portage du SA ou le contact avec une personne de l'entourage proche infectée par le SA.

Les prélèvements bactériologiques sont utiles :
- prélèvement bactériologique d'un furoncle avant une première décolonisation des gîtes de SA (nez, gorge, anus, périnée) ;

Tableau 18.6 **Prise en charge des infections cutanées superficielles de l'enfant.**

Folliculite	Furoncle (SA)	Impétigo (SA et SGA)
Mesures d'hygiène (lavage à l'eau et au savon et changement de linge tous les jours)		
Désinfection des lésions à la chlorhexidine alcoolique – chlorure de benzalkonium (Biseptine®) ou à l'hypochlorite de sodium (Dakin®) 2 à 3 applications/j	Interdiction de manipuler le furoncle Incision de l'extrémité pour évacuer le bourbillon Protection de la lésion avec un pansement Pas d'antibiothérapie locale ni générale	**Antibiothérapie locale** si ≤ 5 lésions et absence d'extension rapide Mupirocine (Mupiderm®) : 2 à 3 applications/j (5 jours) Pas d'antiseptiques locaux
	Antibiothérapie orale (5 jours) – **Si impétigo grave (> 6 lésions, extension rapide, ecthyma, surface corporelle atteinte > 2 %)** – **Si furoncle compliqué (multiple, fièvre, etc.) ou à risque de complications (âge < 1 an, face, siège, main)**	
	Amoxicilline-acide clavulanique : 80 mg/kg/j en 3 prises/j (suspension buvable : dose poids × 3/j ; maximum 6 000 mg/j) *Si allergie à la pénicilline ou SARM :* – chez l'enfant < 6 ans : sulfaméthoxazole-triméthoprime (exprimé en sulfaméthoxazole) : 30 mg/kg/j en 2 prises/j (suspension buvable ; maximum 2 400 mg × 2/j) – chez l'enfant > 6–8 ans : clindamycine 30–40 mg/kg/j en 3 prises/j (gélules ; maximum 2 400 mg/j)	Amoxicilline-acide clavulanique 80 mg/kg/j en 3 prises/j (suspension buvable : dose poids × 3/j ; maximum 6 000 mg/j) ou céfadroxil 100 mg/kg/j en 3 prises/j (suspension buvable, maximum 3 000 mg/j) *Si allergie à la pénicilline :* josamycine suspension buvable : une dose poids × 2/j (suspension buvable ou 50 mg/kg/j en 2 prises/j ; maximum 2 000 mg/j)
	En cas de furonculose – *Si poussée de furonculose :* antibiothérapie orale antistaphylococcique préalable à la décontamination des gîtes pendant 7 jours – *Dans tous les cas :* • prélèvement bactériologique d'un furoncle avant traitement • hygiène corporelle et protection des lésions • hygiène environnement (linge, salle de bains, siège des toilettes) • décolonisation des gîtes bactériens de SA du patient et de l'entourage familial (7 jours) : mupirocine nasale : × 2/j • douche avec solution moussante de chlorhexidine (corps et cheveux) : × 1/j • bain de bouche à la chlorhexidine (enfant > 6 ans) : 1 à × 2/j	– Soins locaux pour décoller les croûtes : vaseline 2 fois/j (si pas de mupirocine crème car choix d'une antibiothérapie générale) – Éviction de collectivité conseillée pendant les 72 premières heures de traitement si les lésions sont étendues et ne peuvent pas être protégées – Traitement de la dermatose sous-jacente (eczéma, gale, pédiculose du cuir chevelu, prurigo)

SA : *Staphylococcus aureus* ; SARM : *Staphylococcus aureus* résistant à la méticilline ; SGA : streptocoque du groupe A.



Fig. 18.15 Folliculite.

- dépistage des gîtes de SA (nez, gorge, anus, périnée) à réaliser seulement après un échec d'une première décolonisation des gîtes bactériens.

Il n'est pas nécessaire de rechercher si ce SA est producteur de LPV, ce qui est très souvent le cas dans le furoncle isolé et la furonculose.



Fig. 18.16 Furoncles.

Impétigo (SA et/ou SGA) (fig. 18.17 et 18.18)

Il s'agit d'une pustulose intradermique évoluant en plusieurs phases : vésicule sous cornée, pustule (ou bulle) fragile flasque fugace, puis érosion recouverte d'une croûte mélicérique.

Les lésions sont souvent multiples près des orifices naturels ou sur le scalp.

On retrouve parfois une adénite de voisinage mais pas de fièvre.

La transmission est directe par voie manuportée conduisant à l'extension de l'infection chez un même patient (autoinoculation) ou à la contagion d'autres enfants.

L'impétiginisation est l'impétigo secondaire à la surinfection d'une dermatose primitive souvent prurigineuse (piqûres d'insecte, plaies post-traumatiques, eczéma, gale, pédiculose).

L'antibiothérapie de l'impétigo cible le SA et le SGA. Elle est le plus souvent seulement locale (crème), la voie orale n'étant indiquée que dans les formes sévères (*cf.* tableau 18.6).

Les formes sévères d'impétigo sont définies par un impétigo atteignant une surface cutanée supérieure à 2 % de la surface corporelle (1 % correspondant à la surface de la paume de main de l'enfant), constitué de plus de 6 lésions, avec extension rapide ou présence d'un ecthyma (impétigo creusant qui se traduit par une ulcération plus ou moins croûteuse).



Fig. 18.17 Impétigo.



Fig. 18.18 Impétigo bulleux chez un nouveau-né.

Infections cutaneés profondes

Leur prise en charge est résumée dans le tableau 18.7.

Dermohypodermites bactériennes non compliquées (fig. 18.19)

Ce sont des infections aiguës de la peau et du tissu sous-cutané habituellement caractérisées par un œdème, une chaleur, un érythème et une tension douloureuse de la peau, et accompagnées ou précédées de fièvre ou de frissons. Elles sont rarement multifocales ou bilatérales. L'examen clinique recherche une porte d'entrée cutanée (varicelle, plaie cutanée, intertrigo, brûlure, etc.), une lymphangite et une adénopathie régionale qui peuvent être associées. Ces infections sont principalement dues à SA et à SGA. Chez le nouveau-né, ces infections peuvent également être dues au streptocoque du groupe B. *Haemophilus influenzae* capsulé b,

Tableau 18.7 **Prise en charge des infections cutanées profondes de l'enfant.**

Dermohypodermite bactérienne non compliquée Durée de l'antibiothérapie = 7 jours	
Pas de facteur de risque Pas de gravité	**Risque d'évolution vers une forme compliquée (âge < 1 an, mauvaise observance thérapeutique, immunodépression, fièvre élevée, extension rapide)**
Antibiothérapie orale Amoxicilline-acide clavulanique* 80 mg/kg/j en 3 prises Ou céfadroxil 100 mg/kg/j en 3 prises ***En cas d'allergie à la pénicilline*** – Enfant < 6 ans : sulfaméthoxazole-triméthoprime 30 mg/kg/j (exprimé en sulfaméthoxazole) en 3 prises – Enfant > 6 ans : clindamycine 40 mg/kg/j en 3 prises (Dalacine® gélules 150 et 300 mg pour ≥ 6 ans ; maximum 2 400 mg/j)	**Antibiothérapie IV** (3 ou 4 jours minimum) Amoxicilline-acide clavulanique 100 mg/kg/j (3 injections/j) Ou céfazoline 100 mg/kg/j (3 injections/j) **Relais *per os*** Amoxicilline-acide clavulanique 80 mg/kg/j en 3 prises Ou céfadroxil 100 mg/kg/j en 3 prises ***En cas d'allergie à la pénicilline*** **Antibiothérapie IV** Clindamycine : 40 mg/kg/j en 3 injections **Relais *per os*** – Enfant < 6 ans : sulfaméthoxazole-triméthoprime 30 mg/kg/j (exprimé en sulfaméthoxazole) en 3 prises – Enfant > 6 ans : clindamycine 40 mg/kg/j en 3 prises (Dalacine® gélules 150 et 300 mg pour ≥ 6 ans ; maximum 2 400 mg/j)

* Privilégier les formes 500mg–50mg et 2g–200mg d'amoxicilline-acide clavulanique dont la proportion d'acide clavulanique est de 1/10 au lieu de 1/5 pour la forme 1g/200mg : la posologie maximale d'acide clavulanique est 5 mg/kg/prise et 20 mg/kg/j



Fig. 18.19 Dermohypodermite bactérienne non compliquée.

autrefois fréquent, a disparu depuis la généralisation de la vaccination.

De nombreuses entités cliniques peuvent ressembler à une dermohypodermite bactérienne : urticaire, eczéma de contact, thrombose veineuse superficielle ou profonde, cellulite amicrobienne (suite à une piqûre d'insecte par exemple). Le diagnostic différentiel est parfois difficile mais, généralement, ces autres affections ne sont pas fébriles et peu ou pas douloureuses.

Le traitement antibiotique des dermohypodermites non compliquées cible à la fois le SASM et le SGA. Il peut être donné par voie orale le plus souvent. Chez les patients présentant des facteurs de risque d'évolution vers une infection sévère, soit du fait d'un terrain fragile (nourrisson de moins de 1 an, déficit immunitaire, mauvaise observance thérapeutique), soit du fait d'une localisation à risque (atteinte du visage, région périnéo-fessière), de la présence d'une fièvre élevée ou d'une extension rapide faisant craindre une évolution vers une forme compliquée, le traitement antibiotique doit être initialement administré par voie intraveineuse (*cf.* tableau 18.7).

Dermohypodermites bactériennes compliquées

Elles comportent les dermohypodermites non nécrosantes avec choc toxinique, les dermohypodermites nécrosantes et les fasciites nécrosantes. Elles sont dues à des souches de SGA productrices de facteurs de virulence (toxine érythrogène SpeA, inhibiteur du complément SIC), parfois associées à des souches de SA.

Ces infections peuvent engager le pronostic vital en évoluant vers un sepsis et/ou en diffusant aux tissus profonds. Elles nécessitent l'instauration rapide d'une antibiothérapie intraveineuse ciblant le SA et le SGA.

Choc toxinique streptococcique

La présentation clinique du choc toxinique streptococcique associe une fièvre à un rash scarlatiniforme avec une progression rapide vers le choc (parfois trompeur car les extrémités restent chaudes : choc « chaud » et vasoplégique) et la défaillance multiviscérale. Le choc toxinique peut être associé à de multiples sites d'infection mais les infections des tissus mous en sont la première cause (50 % des cas). La prise en charge effectuée en urgence doit associer à l'antibiothérapie intraveineuse ciblant le SA et le SGA une antibiothérapie antitoxinique de type clindamycine, le traitement symptomatique du choc septique et la neutralisation de la toxine par des immunoglobulines intraveineuses.

Dermohypodermites bactériennes nécrosantes et fasciites nécrosantes

Les dermohypodermites bactériennes nécrosantes sont définies par la nécrose du derme et de l'hypoderme. La douleur est intense et spontanée, disproportionnée par rapport aux signes locaux visibles. Chez l'enfant, ces infections se rencontrent essentiellement au décours d'une varicelle.

La fasciite nécrosante correspond à une nécrose profonde des tissus (fascias intermusculaires) dépassant l'aponévrose superficielle. L'infection et la nécrose débutent initialement en profondeur entre le tissu sous-cutané et le fascia du muscle et les lésions superficielles de la peau ne sont visibles que secondairement : lésions d'ecchymose (taches bleu grisé mal limitées en carte de géographie) évoluant vers des vésicules, puis vers des bulles, puis vers la nécrose cutanée et l'hypoesthésie.

Ces infections sévères nécessitent une prise en charge médico-chirurgicale précoce en réanimation car leur taux de mortalité demeure proche de 20 %.

Infections méningées du nourrisson et de l'enfant

Emmanuel Grimprel

Le terme de méningite signifie *stricto sensu* : inflammation des méninges. Les étiologies des méningites sont donc multiples, mais avant tout infectieuses, bactériennes et virales.

Les méningites à liquide clair se définissent par l'aspect en transparence optique du tube de liquide cérébrospinal (LCS), nouveau terme remplaçant désormais celui de liquide céphalorachidien (LCR). Le trouble observé correspond à la cellularité du liquide et ne signifie pas automatiquement une étiologie bactérienne. De même, certaines méningites bactériennes, à leur début, peuvent présenter un LCS clair.

Les méningites lymphocytaires ne sont pas toujours d'origine virale, et vice versa. Certaines méningites bactériennes comme les méningites tuberculeuses, à leptospires, à *Listeria* et les neuroborrélioses de Lyme peuvent avoir un LCS lymphocytaire. Par ailleurs, au cours d'une méningite aiguë virale, un LCS prélevé tôt au cours de la maladie a toutes les chances de montrer une prédominance de polynucléaires, l'inversion de la formule en faveur d'un aspect lymphocytaire ne s'effectuant qu'au bout de quelques jours d'évolution, 2 à 3 en général.

Enfin, les méningites aseptiques sont par définition stériles à la culture sur milieu usuel. Si elles sont souvent d'origine virale, elles peuvent correspondre aussi :

- à des infections bactériennes (méningite bactérienne décapitée par un traitement antibiotique) ;
- à une réaction inflammatoire méningée contiguë d'une infection des sinus de la face ou du parenchyme cérébral (abcès) ;
- à des méningites à germe ne poussant pas sur milieu ordinaire : méningite tuberculeuse, leptospirose méningée, méningites fongiques et parasitaires ;
- à des étiologies inflammatoires non infectieuses (néoplasique, chimique ou immunologique).

Méningites bactériennes

Les méningites bactériennes (MB) résultent de l'envahissement par voie hématogène (bactériémie ou septicémie) du LCS par une bactérie invasive ayant la capacité de contourner l'immunité innée naturelle en l'absence d'immunité adaptative vaccinale. Les MB mettent en jeu le pronostic vital et fonctionnel du patient. Les séquelles sont principalement neurologiques et mises sur le compte des phénomènes inflammatoires qui accompagnent le processus infectieux cérébroméningé.

L'enjeu est celui du diagnostic, de la rapidité de mise en place d'un traitement antibiotique et du contrôle de l'hémodynamique et de la perfusion cérébrale du patient.

Épidémiologie

Dans le monde, le nombre annuel de cas est estimé à plus d'un million. Les MB sont à l'origine d'une mortalité élevée dans les pays en voie de développement. En France, leur incidence globale est de 2,2/100 000 tous âges confondus. Elle est cependant très élevée chez le nourrisson (44/100 000), puis décroît progressivement (6,9/100 000 entre 1 et 4 ans, < 1/100 000 chez l'adulte).

L'étiologie bactérienne dépend essentiellement de l'âge. On distingue ainsi la période néonatale, le nourrisson, l'enfant puis l'adulte et notamment le sujet âgé. Les méningites bactériennes de l'enfant font l'objet d'une surveillance nationale prospective établie par le Groupe de pathologie infectieuse pédiatrique (GPIP) de la Société française de pédiatrie et le groupe de recherche ACTIV depuis plus de 10 ans. Les dernières données cumulées de cet observatoire rapportent pour la période 2010 à 2014 un nombre total de 1 356 cas de méningite bactérienne survenus chez des sujets de moins de 17 ans.

- Dans le premier groupe des jeunes nourrissons de moins de 2 mois, les deux agents infectieux dominants sont le streptocoque du groupe B (57 %) et *Escherichia coli* (17 %).
- Entre 2 et 11 mois, le streptocoque du groupe B a nettement réduit sa fréquence (11 %) et prédominent désormais le pneumocoque (44 %) et le méningocoque (32 %). Il s'agit principalement du méningocoque du groupe B (86 % des cas).
- Entre 12 et 23 mois, c'est le méningocoque qui prévaut désormais (52,4 %), ici encore le groupe B prédomine (76 % des cas). Le second germe est le pneumocoque (33 %) puis vient *Haemophilus influenzae* de sérotype b (Hib : 9,5 %). Depuis la mise en place des stratégies vaccinales en France, d'abord contre Hib puis contre le pneumocoque, une réduction des infections invasives a été observée. Elle a été spectaculaire et durable pour Hib, les cas résiduels aujourd'hui correspondant essentiellement à des enfants non vaccinés. L'impact a été plus modéré et progressif pour le pneumocoque avec une réduction importante des cas dus aux sérotypes les plus invasifs depuis le passage au vaccin 13-valent grâce à une haute couverture vaccinale. La mise en place en France en 2010 de la vaccination contre le méningocoque C chez le nourrisson de plus de 1 an, l'enfant et le jeune adulte jusqu'à 24 ans a été un échec faute d'application de cette stratégie par les professionnels de santé. En l'absence de couverture vaccinale suffisante et notamment chez l'adolescent et l'adulte jeune, aucune immunité de groupe n'a été obtenue en France et l'agent infectieux a continué de circuler, notamment chez le nourrisson de moins de 1 an. Depuis 2017, la vaccination individuelle et précoce à 5 mois du nourrisson a été ajoutée au calendrier vaccinal et a montré dès 2018 un impact significatif.
- Au-delà de 2 ans, et jusqu'à 17 ans, c'est le méningocoque qui prédomine (50 %) suivi du pneumocoque (37 %).

La mortalité des méningites bactériennes de l'enfant tous âges confondus est de 6,6 %. Elle est plus lourde chez le jeune nourrisson (11,6 % avant 2 mois). Elle varie selon les germes, étant la plus élevée avec le streptocoque du groupe B (9,6 %), puis le pneumocoque (9,3 %), et *Escherichia coli* (8,9 %). Elle est plus réduite avec Hib (4 %) et avec le méningocoque tous sérogroupes confondus (2,7 %).

Des séquelles sont observées dans 30 % des cas avec le pneumocoque et 10 % des cas avec le méningocoque. Il s'agit avant tout de troubles sensoriels (surdité essentiellement, cécité), moteurs, épilepsie, déficits des acquisitions, etc.

Diagnostic

Le diagnostic d'une MB repose sur l'examen du LCS obtenu par ponction lombaire (PL). Les recommandations françaises issues de la conférence de consensus de la Société de pathologie infectieuse de langue française (SPILF) de 2008 ont été récemment actualisées. Elles précisent chez l'adulte, comme chez l'enfant, les modalités du diagnostic et du traitement.

Tableau clinique

Chez le grand enfant, le diagnostic est facilement évoqué devant un tableau, souvent complet associant typiquement :

- un syndrome infectieux (fièvre) ;
- un syndrome méningé avec, classiquement, céphalées, vomissements, photophobie et contracture méningée : attitude en chien de fusil, raideur de la nuque.

Chez le jeune nourrisson, le diagnostic est plus difficile car les symptômes méningés sont plus discrets, voire absents, et les signes digestifs aspécifiques sont fréquents. Ainsi, devant une fièvre aiguë avant 3 mois, les éléments suivants font évoquer le diagnostic de MB et discuter la ponction lombaire :

- trouble du comportement : cri plaintif, enfant geignard, inconsolabilité, hyporéactivité, irritabilité, enfant douloureux, hyperesthésie cutanée, mauvaise prise du biberon ;
- troubles hémodynamiques : tachycardie, temps de recoloration cutanée > 3 secondes, cyanose ;

- troubles neurologiques : convulsions, fontanelle bombée, hypotonie de la nuque, hypotonie globale, la raideur de nuque étant le plus souvent absente ;
- et, bien sûr, purpura.

Les convulsions sont observées dans 20 à 30 % des cas chez le nourrisson, elles sont partielles ou généralisées. Devant une convulsion en climat fébrile chez le nourrisson, la PL doit être systématique avant l'âge de 6 mois et discutée entre 6 et 11 mois.

Examen du LCS

La confirmation du diagnostic repose exclusivement sur l'examen du LCS.

Cependant, aux urgences l'antibiothérapie doit être administrée avant la PL dans les quelques situations particulières qui la contre-indiquent :

- instabilité hémodynamique ou respiratoire non contrôlée, *a fortiori* purpura fulminans (purpura avec choc infectieux sévère) ;
- anomalie de l'hémostase connue, traitement anticoagulant ou saignement actif évoquant une CIVD ;
- suspicion clinique de processus intracrânien :
  - déficit moteur : paralysie faciale centrale, paralysie oculomotrice, déficit du membre supérieur et/ou du membre inférieur,
  - déficit sensitif d'un hémicorps, hémianopsie latérale homonyme, syndrome cérébelleux, aphasie,
  - crises épileptiques récentes et focales ;
- présence de signes d'engagement cérébral :
  - trouble de la vigilance,
  - et au moins un des symptômes suivants : anomalies pupillaires (mydriase fixée uni ou bilatérale), dysautonomie (hypertension artérielle et bradycardie, anomalies du rythme ventilatoire), crises toniques postérieures, aréactivité aux stimulations, réactions de décortication ou de décérébration.

La ponction lombaire n'est donc envisageable que chez un patient stabilisé sur le plan hémodynamique, respiratoire et neurologique.

Le nombre de cellules est anormal s'il est supérieur au nombre attendu pour l'âge :

- > 10 éléments/mm^3 chez le nouveau-né ;
- > 5 éléments/mm^3 chez le nourrisson et l'enfant, comme chez l'adulte.

En cas de piqûre vasculaire (LCS hémorragique si > 1 000 globules rouges/mm^3), 1 000 GR correspondent grossièrement à 1 élément dans le LCS. Les autres paramètres ne sont pas affectés en cas de piqûre vasculaire minime : hypoglycorachie et coloration de Gram.

L'examen direct (coloration de Gram sur culot de centrifugation) permet souvent le diagnostic probabiliste du germe responsable avant même les résultats de la culture :

- cocci gram-positif : pneumocoque et streptocoques ;
- diplocoque gram-négatif : méningocoque ;
- coccobacille gram-négatif polymorphe : *Haemophilus influenzae* (b) ;
- bacille gram-négatif : *Escherichia coli*, salmonelles, etc. ;
- bacille gram-positif : *Listeria monocytogenes*.

L'examen biochimique du LCS met typiquement en évidence, en cas de méningite bactérienne, une protéinorachie élevée (> 0,5 g/L) et un rapport glucose LCS/sang abaissé, inférieur à 0,40.

La culture doit être systématique. Elle permet la confirmation de l'identification du germe, la réalisation de l'antibiogramme et, en cas de pneumocoque, la mesure des concentrations minimales inhibitrices (CMI) vis-à-vis de l'amoxicilline et des céphalosporines de 3^e génération.

Des techniques de diagnostic rapide ont été élaborées ces dernières années qui permettent un diagnostic microbiologique plus précoce, en quelques heures :

- actuellement, le test immunochromatographique (BinaxNOW™) recherchant la présence de polysaccharide-C de paroi commun à tous les sérotypes de pneumocoques est recommandé ;
- la technique de polymérisation en chaîne (PCR) a été également développée pour la quasi-totalité des bactéries responsables de méningite bactérienne et une amélioration notable a été obtenue avec le développement des techniques de RT-PCR (PCR en temps réel) qui réduisent le délai de rendu du résultat à quelques heures (2 à 4) seulement. Ces techniques ne sont malheureusement pas disponibles dans tous les établissements français ;
- récemment, des techniques automatisées de PCR dite multiplex ont été mises sur le marché. Elles permettent, à partir d'un simple échantillon de LCS déposé sur un appareil, d'obtenir un diagnostic microbiologique par RT-PCR sur un panel très élargi d'agents infectieux viraux et bactériens responsables d'infection du système nerveux central (méningites et encéphalites). Cette nouvelle technique se déploie actuellement, mais nécessite toutefois d'être évaluée en termes de sensibilité et spécificité par rapport aux techniques plus classiques. Elle est prometteuse car elle permet d'envisager un diagnostic microbiologique quasiment immédiat, dès l'arrivée du patient aux urgences.

Autres examens biologiques

Ils sont utiles mais ils ne permettent que d'orienter vers une infection bactérienne :

- numération formule sanguine : hyperleucocytose à polynucléaires ;
- élévation de la C-réactive protéine (CRP) sérique ;
- élévation de la procalcitonine (PCT) sérique.

Peuvent être utiles ultérieurement pour rechercher des complications :

- bilan d'hémostase (coagulation intravasculaire disséminée : CIVD) ;
- hyponatrémie (SIADH) et hypoglycémie (sepsis).

L'hémoculture est prélevée avant toute antibiothérapie, elle est positive dans près de ¾ des cas au cours des MB du nourrisson.

Place de l'imagerie

À l'accueil des urgences

La réalisation d'une imagerie cérébrale (TDM ou IRM), avant la ponction lombaire en cas de suspicion de méningite,

n'est indiquée qu'en cas de suspicion clinique de processus expansif intracrânien et/ou en présence de signes d'engagement cérébral (*cf. supra*).

Au cours de l'évolution

La réalisation d'une imagerie cérébrale (TDM ou IRM) pendant le traitement d'une MB ne doit pas être systématique. Elle a pour objectif de diagnostiquer les complications infectieuses (abcès intraparenchymateux, empyème) ou mécaniques (hypertension intracrânienne menaçante, hydrocéphalie, hématome sous-dural) pouvant justifier un geste chirurgical en urgence.

Au décours du traitement

L'imagerie a pour objectif de dépister les lésions acquises ou congénitales ostéodurales et les infections chroniques de l'oreille interne et de la mastoïde favorisant les récidives. Ses indications sont :

- les méningites récidivantes ;
- un antécédent de geste neurochirurgical ou ORL particulier (implant cochléaire par exemple) ;
- la notion d'otorrhée ou rhinorrhée faisant évoquer un écoulement de LCS.

Diagnostic étiologique aux urgences : méningite virale ou bactérienne ?

Lorsqu'il est typique, le diagnostic de méningite bactérienne peut être facilement dissociable de celui de méningite virale (fig. 18.20).

Cependant, en pratique, la présentation clinicobiologique n'est pas toujours aussi stéréotypée et le diagnostic différentiel entre MB et MV peut être difficile. Il n'existe aucun signe clinique ou biologique qui permette à lui seul d'éliminer l'hypothèse d'une MB. Pour aider le clinicien, des règles de décision clinique ont été établies et validées. Elles sont au nombre de deux : le *Bacterial Meningitis Score* (BMS) et le Méningitest® (encadré 18.4). Leur intérêt réside dans leur très haute sensibilité (100 %), qui permet de garantir que la totalité des méningites bactériennes sont ainsi dépistées, et leur spécificité relativement élevée, qui permet de réduire les décisions d'antibiothérapie intempestive en cas de méningite non bactérienne. Leur utilisation est très simple puisqu'il suffit qu'un seul des critères soit présent pour emporter la décision.

Encadré 18.4 Règles de décision clinique

Un seul critère suffit

Bacterial Meningitis Score (BMS)

- Convulsions
- Nombre de PNN sanguins ≥ 10 000/mm³
- Protéinorachie ≥ 0,8 g/L
- Nombre de PNN du LCS ≥ 1 000/mm³
- Examen direct positif par la coloration de Gram sur le LCS

Méningitest®

- Convulsions
- Aspect « toxique »
- Purpura
- Procalcitonine ≥ 0,5 ng/mL
- Examen direct positif par la coloration de Gram sur le LCS
- Protéinorachie ≥ 0,5 g/L

LCS : liquide cérébrospinal ; PNN : polynucléaires neutrophiles.

Cas particulier : méningite « décapitée »

L'expression méningite bactérienne « décapitée » correspond à une méningite bactérienne dont la culture du LCS est rendue stérile par une prise antérieure d'antibiotiques (méningites aiguës bactériennes partiellement traitées).

Mais les MB gardent un LCS évocateur à l'examen direct malgré une antibiothérapie orale antérieure, même active et un traitement antibiotique initial n'interfère pas avec la détection ou l'élévation de la C-réactive-protéine chez les patients atteints de méningite bactérienne partiellement traitée.

Prise en charge d'une MB présumée aux urgences

S'agissant d'une urgence diagnostique et thérapeutique :

- le patient est prioritaire et doit être pris en charge dès son arrivée par l'infirmière d'accueil et d'orientation ;
- il est classé prioritaire et passe immédiatement au déchocage ;
- le sénior est appelé.

Les risques vitaux immédiats sont le choc infectieux et l'hypertension intracrânienne. Les premières mesures concernent donc l'évaluation des paramètres vitaux et la stabilisation de ceux-ci :

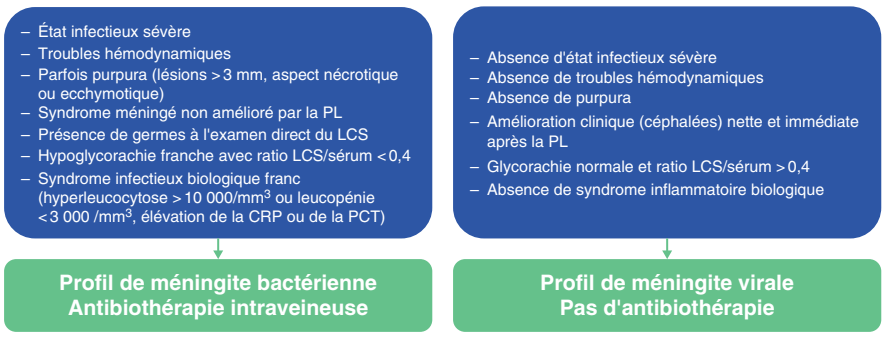


Fig. 18.20 Diagnostic étiologique aux urgences : méningite virale ou bactérienne ? CRP : C-réactive protéine ; LCS : liquide cérébrospinal ; PCT : procalcitonine ; PL : ponction lombaire.

1. contrôle des voies aériennes et de la ventilation ;
2. contrôle de l'état hémodynamique :
   - pose d'une voie veineuse et remplissage selon les paramètres cliniques,
   - pas de restriction hydrique systématique ;
3. antibiothérapie intraveineuse :
   - urgente, non différée (le traitement doit être débuté le plus rapidement possible, idéalement dans l'heure qui suit l'arrivée aux urgences),
   - adaptée secondairement aux résultats du LCS (*cf. infra*) ;
4. dépistage des signes d'hypertension intracrânienne :
   - dépistage clinique,
   - puis monitorage et, le cas échéant, traitement en USI.

Traitement antibiotique

Le choix de l'antibiothérapie dépend de l'orientation clinique et surtout biologique :

- infection à pneumocoque ou absence d'orientation bactériologique à l'examen direct (on fait alors l'hypothèse du germe le plus difficile à traiter, c'est-à-dire le pneumocoque) : céfotaxime IV 300 mg/kg/j en 4 injections ;
- infection à méningocoque ou à *Haemophilus influenzae* b ou à *Escherichia coli* :
  - céfotaxime IV 200 mg/kg/j en 4 injections,
  - ou ceftriaxone IV 75 mg/kg/j en 1 à 2 injections ;
- infection à streptocoque du groupe B : amoxicilline IV 200 mg/kg/j en 4 injections ;
- infection à *Listeria monocytogenes* : amoxicilline IV 200 mg/kg/j en 4 injections + gentamicine IV 5 à 8 mg/kg/j en 1 seule injection.

Dans un deuxième temps, en cas de germe identifié à la culture à 24-48 heures, l'antibiothérapie est secondairement adaptée au germe le cas échéant et à la CMI du germe s'il s'agit d'un pneumocoque :

- CMI céfotaxime ≤ 0,5 mg/L : céfotaxime IV 200 mg/kg/j ou ceftriaxone 75 mg/kg/j ;
- CMI amoxicilline ≤ 0,5 mg/L : passage possible à l'amoxicilline IV 200 mg/kg/j en 4 injections.

La durée recommandée de l'antibiothérapie intraveineuse est variable selon le germe :

- pneumocoque : 10 à 14 jours selon l'évolution ;
- *Haemophilus influenzae* b : 7 jours ;
- méningocoque : 5 à 7 jours selon l'évolution ;
- *Listeria monocytogenes* : 14 à 21 jours ;
- streptocoque du groupe B : 14 à 21 jours ;
- *Escherichia coli* : 21 jours.

Aucun relais oral n'est recommandé.

Ponction lombaire de contrôle

Son seul objectif est de savoir si le LCS est stérilisé car, à ce stade, il est encore très inflammatoire.

- Elle est inutile pour les méningites à méningocoque.
- Elle est indiquée à 36–48 heures pour les méningites à pneumocoque dont la CMI vis-à-vis du céfotaxime est > 0,5 mg/L et pour les méningites à germe inhabituel (salmonelle par exemple).
- Elle est discutée en cas d'évolution clinique défavorable à 48–72 heures de traitement, quel que soit le germe, après imagerie cérébrale à la recherche d'une complication (empyème, abcès cérébral, atteinte vasculaire, etc.).

Traitements adjuvants

Ils sont importants et comportent :

- contrôle de la douleur : antalgiques IV de palier 2 ou 3 souvent indispensables dans les premiers jours ;
- antipyrétiques : paracétamol ;
- **corticothérapie** : dexaméthasone 0,15 mg/kg IV toutes les 6 heures pendant les 48 premières heures de traitement antibiotique, à débuter avant la 1re dose d'antibiotiques. Elle est indiquée en cas de :
  - méningite à pneumocoque et à *Haemophilus influenzae* b chez l'enfant et le nourrisson,
  - suspicion de MB sans certitude microbiologique chez le nourrisson de 3 à 12 mois (fréquence du pneumocoque) : examen direct négatif, liquide trouble ou purulent, syndrome inflammatoire biologique, PL retardée par l'imagerie. En cas de MB à méningocoque confirmée secondairement, la corticothérapie doit être arrêtée.

Surveillance

Dans les premières heures

L'état hémodynamique et l'HTIC sont surveillés (USI ou USC). Les signes cliniques d'HTIC sévère sont : bradycardie, tachycardie, irrégularité du rythme respiratoire.

Dans les jours suivants (principalement les premières 48 heures)

- Mesure du périmètre crânien (dépistage de l'hématome sous-dural, empyème, hydrocéphalie par blocage de la circulation du LCS), apparition de convulsions, d'un déficit moteur.
- Prise anormale de poids et hyponatrémie avec parfois convulsions (SIADH).
- Normalisation progressive et régulière des paramètres inflammatoires.
- PL de contrôle éventuelle en cas d'évolution non favorable *(objectif = négativation de la culture, le LCS restant encore très anormal à ce stade évolutif).*

Les principales complications neurologiques en phase aiguë sont les suivantes :

- coma, convulsions, état de mal convulsif ;
- paralysies, atteinte des paires crâniennes (en particulier III et VI) ;
- troubles neurovégétatifs : vasomoteurs, hypo ou hypertension, tachycardie, irrégularités du rythme respiratoire. Le risque à ce stade est l'engagement cérébral.

À long terme

Les séquelles motrices et sensorielles sont dépistées et prises en charge :

- PEA (potentiels évoqués auditifs), dépistage d'une surdité (10 % des cas dans la méningite à pneumocoque, première cause de surdité acquise chez l'enfant) ;
- surveillance du développement psychomoteur :
  - retard de développement possible dans 15 à 20 % des cas, qui sont les séquelles les plus à craindre quel que soit le germe au cours des méningites purulentes du nourrisson, allant parfois jusqu'au polyhandicap avec encéphalopathie,

- séquelles motrices,
- atteintes des paires crâniennes (III et VI),
- voire séquelles visuelles, secondaires à une atteinte corticale,
- comitialité.

Suivi recommandé en pratique

- Examen neurologique et dépistage de la surdité (avant la sortie et 1 mois après).
- Surveillance de l'audition et de l'adaptation scolaire tous les 3 mois pendant 1 an.
- Recherche d'une cause favorisante : déficit immunitaire (déficit en complément, drépanocytose, etc.), brèche méningée.

Mesures préventives et indications

Les mesures de prévention autour des cas de méningite bactérienne ont pour objectif de prévenir la survenue de cas secondaires. Elles comportent l'isolement du malade, la chimioprophylaxie antibiotique, la vaccination des sujets contacts et la déclaration des cas à l'ARS. Elles concernent essentiellement les méningites à méningocoque. Le risque de contracter une infection invasive après un contage avec un malade atteint d'infection invasive méningococcique est en effet multiplié par 500 par rapport au risque de base en population générale.

Isolement du malade

Il est recommandé de façon systématique pendant les premières 24 heures en cas de méningite à méningocoque pour réduire la transmission aérienne en attendant l'effet de l'antibiothérapie. L'isolement est cependant également utile au début du traitement quel que soit le germe. Il permet de protéger le malade de toute stimulation extérieure intempestive susceptible de majorer la sensation douloureuse et ses effets hémodynamiques délétères sur la perfusion cérébrale.

Chimioprophylaxie antibiotique autour des cas

La chimioprophylaxie s'adresse aux sujets dits contacts des infections à méningocoque quel que soit le sérogroupe. On définit un sujet contact comme un sujet qui a été exposé aux sécrétions oropharyngées du malade dans les 10 jours précédant son admission. Sont concernés l'ensemble de l'entourage familial qui vit au domicile, le personnel et les enfants d'une crèche, les camarades de classe et de jeux. Dans toute autre circonstance, l'évaluation du risque est plus difficile et prend en compte la proximité avec le malade (distance < 1 m, face à face) et la durée de ce contact respiratoire (au moins une heure, sauf en cas de contact direct bouche à bouche). La chimioprophylaxie n'est pas indiquée pour les contacts des contacts.

Elle repose en 1re intention sur la rifampicine à la dose de 20 mg/kg/j en 2 prises pendant 48 heures (10 mg/kg/j avant 1 mois ; 1 200 mg/j chez l'adulte). Elle doit être administrée dans les plus brefs délais (elle n'a plus aucune utilité au-delà de 10 jours après le dernier contact).

En cas de contre-indication ou de résistance documentée à la rifampicine :

- ceftriaxone par voie injectable, en dose unique :
  - adulte : injection unique de 250 mg (peut être utilisée chez la femme enceinte),
  - enfant, nourrisson, nouveau-né : injection unique de 125 mg ;
- ou ciprofloxacine par voie orale, en dose unique. *Adulte : dose unique de 500 mg (peut être utilisée chez la femme enceinte).*

Vaccination de l'entourage autour des cas

Elle n'est indiquée qu'en cas d'infection méningococcique de sérogroupe contenu dans les vaccins polyosidiques conjugués. Il s'agit donc des infections de sérogroupe A, C W et Y. Ces vaccins ont démontré leur impact sur le portage des méningocoques et permettent donc d'induire une protection spécifique une fois que l'effet protecteur de la chimioprophylaxie antibiotique a disparu.

Le délai pour vacciner après un contage est de 10 jours après le dernier contact avec le malade pendant sa période de contagiosité. Au-delà de ce délai, il n'y a plus lieu de vacciner du fait d'un retour à un niveau de risque équivalent à celui qui existe en population générale.

Aucune prophylaxie vaccinale n'est recommandée autour des infections à méningocoque B, les vaccins disponibles actuels et à venir étant des vaccins de nature protéique qui n'ont pas démontré d'effet sur le portage pharyngé. La vaccination par ce type de vaccin n'est préconisée que dans certaines situations ciblées de cas groupés ou foyers épidémiques.

Déclaration des cas à l'ARS

La déclaration d'une méningite à méningocoque est obligatoire, comme toutes les infections invasives dues à ce germe (septicémies, purpura fulminans). Elle est effectuée par téléphone dès l'isolement du méningocoque puis elle est notifiée par écrit ou en ligne sur une fiche spécifique.

Enfin, toute souche de méningocoque isolée doit être adressée au centre national de référence (CNR) à l'Institut Pasteur de Paris. Le CNR confirme le diagnostic (culture et PCR) et la sensibilité de la souche aux antibiotiques, il caractérise également la souche.

Mesures concernant les cas de méningite non méningococcique

En ce qui concerne *Haemophilus influenzae* b, il n'existe pas de recommandation officielle en France. Toutefois :

- l'isolement est recommandé pendant les premières 24 heures de traitement par l'Académie américaine de pédiatrie ;
- l'antibioprophylaxie est considérée comme nécessaire en cas de vaccination incomplète chez les sujets contacts de moins de 4 ans ;
- le calendrier vaccinal doit être complété le cas échéant chez le sujet malade et les sujets de son entourage âgés de moins de 5 ans et non ou incomplètement vaccinés ;
- la déclaration n'est pas obligatoire.

Pour le pneumocoque :
- l'isolement n'est pas recommandé ;
- aucune antibioprophylaxie n'est nécessaire, même chez les sujets non ou mal vaccinés ;
- le calendrier vaccinal (Prévenar-13®) doit être complété le cas échéant chez le sujet malade et son entourage, sans délai particulier ;
- la déclaration n'est pas obligatoire.

Autres méningites bactériennes

D'autres diagnostics bactériologiques différentiels sont parfois discutés. Il s'agit classiquement de la méningite tuberculeuse, de la listériose cérébroméningée, de la leptospirose et de la maladie de Lyme.

Méningite tuberculeuse

Elle est devenue rare en pédiatrie depuis la vaccination et les progrès de l'hygiène. Elle prédomine chez l'enfant entre 6 mois et 4 ans et complique 0,5 % des primo-infections tuberculeuses non traitées.

À la phase initiale de la maladie, aucun signe spécifique ne permet d'évoquer l'infection tuberculeuse du LCS. Il s'agit le plus souvent d'une fièvre prolongée, d'amaigrissement, de troubles de la conscience, puis surviennent des atteintes des nerfs crâniens et des convulsions. Le LCS montre typiquement une hypercellularité de type lymphocytaire avec une hyperprotéinorachie importante et un glucose normal ou abaissé.

Le traitement associe :
- antibiothérapie : quadrithérapie par isoniazide, rifampicine, pyrazinamide et éthambutol pendant 2 mois, puis bithérapie par isoniazide + rifampicine pendant 7 à 10 mois ;
- corticothérapie : c'est la prednisone qui est généralement utilisée pendant le 1er mois de traitement antituberculeux à la dose de 2 à 4 mg/kg sans dépasser 60 mg/j.

Méningite à *Listeria monocytogenes*

Elle est rare en pédiatrie chez le sujet immunocompétent et en dehors de la période néonatale. La listériose cérébroméningée réalise un tableau d'atteinte méningée et cérébrale qui associe au syndrome infectieux, une encéphalite sévère et des signes méningés. On se trouve ainsi en dehors du cadre classique de la méningite aiguë virale de l'enfant dans sa forme non encéphalitique. Le LCS montre un aspect purulent, ou plus clair de type lymphocytaire mais le syndrome inflammatoire biologique est marqué et surtout la culture du LCS et du sang est positive. Parfois, le diagnostic est porté sur l'aspect au Gram du LCS qui montre la présence de coccobacilles à Gram négatif.

Le traitement antibiotique des méningites à *Listeria* associe ampicilline IV et gentamicine IV, pour une durée de 14 à 21 jours.

Leptospirose

C'est classiquement une maladie professionnelle (égoutiers). Cette infection n'est cependant pas rare en pédiatrie et souvent méconnue. Elle survient à la suite d'un contact avec des animaux malades (rongeurs) ou bien à la suite de baignade en eau douce pendant les congés estivaux.

Le délai d'incubation est de 6 à 12 jours et le tableau clinique associe un syndrome infectieux avec des douleurs diffuses (« pseudo-grippe » d'été).

Il existe souvent un tableau de méningite clinique et biologique et le LCS montre une réaction cellulaire riche (500 à 1 000/mm^3) à prédominance lymphocytaire avec glycorachie normale et protéinorachie légèrement augmentée (0,4 à 0,7 g/L).

On évoque le diagnostic de leptospirose sur la base d'une exposition récente et sur la présence d'un syndrome inflammatoire avec C-réactive protéine élevée et d'une discrète atteinte rénale avec oligurie, protéinurie et surtout hyperazotémie.

Quant au tableau d'ictère flamboyant, il survient de façon retardée vers le 5–7e jour.

Le traitement des formes méningées passé la phase d'invasion est discuté. Il repose sur les pénicillines (amoxicilline ou pénicilline V). Les céphalosporines de 3e génération sont aussi efficaces.

Maladie de Lyme

Les formes neuroméningées de la maladie de Lyme sont parfois le mode de révélation de la maladie à son stade secondaire. Il peut s'agir d'une méningite lymphocytaire d'évolution prolongée et peu symptomatique (céphalée), ou d'un tableau de radiculite hyperalgique (paresthésies) résistant aux antalgiques habituels et aux anti-inflammatoires non stéroïdiens, d'atteintes motrices périphériques (paralysie faciale périphérique uni ou bilatérale, parfois à bascule et atteinte d'autres nerfs crâniens), ou encore d'atteintes centrales (encéphalomyélite ou myélite pouvant simuler une sclérose en plaques ou bien une compression médullaire). L'antibiotique recommandé chez l'enfant est la ceftriaxone 75–100 mg/kg/j en 1 injection/j (sans dépasser 2 g/j) pendant 3 à 4 semaines. Toutefois, à partir de 8 ans, la doxycycline est une alternative à l'amoxicilline (4 mg/kg/j en 2 prises, maximum 100 mg/prise, pendant 14 jours ; *cf. infra* Maladie de Lyme).

Méningites virales

Épidémiologie

Les méningites aiguës virales sont rencontrées en pédiatrie à tout âge mais surtout avant un an. Les principaux agents viraux responsables (> 70 %) sont les entérovirus (entérovirus autres que les 3 poliovirus, essentiellement Échovirus et Coxsackievirus). D'autres virus peuvent être rencontrés : virus d'Epstein-Barr (EBV), cytomégalovirus, virus varicelle-zona, etc.

Les entérovirus non poliomyélitiques sont ubiquitaires et des études sérologiques ont démontré que la plupart de ces virus circulaient dans le monde entier. La transmission est continue pendant toute l'année sur un mode endémique et augmente nettement dans les pays tempérés à la saison chaude (été et automne) pour aboutir à de véritables épidémies. Dans la population générale, le taux d'attaque est le plus important avant l'âge de 1 an et les méningites semblent toucher avec prédilection le nourrisson de moins de 3 mois. Comme pour d'autres infections virales, les nourrissons

mâles font des infections symptomatiques plus fréquentes et plus sévères que les filles. Les méningites à entérovirus surviennent de façon sporadique ou par épidémies estivales. Les virus les plus fréquemment en cause sont les coxsackievirus B2 et B5 et les échovirus 4, 6, 9, 11, 16 et 30. Il semble exister une spécificité de type puisque certains sérotypes entraînent plus fréquemment une méningite, comme les coxsackie B et échovirus 11 et 30 alors que les coxsackievirus du groupe A ne sont responsables que de 5 % des cas.

Les épidémies varient en intensité selon les années mais sont plus importantes dans les zones urbaines surpeuplées où elles entraînent un coût bon négligeable en termes de soins. Les nourrissons et les enfants sont les plus touchés mais lorsque l'épidémie est massive, on peut également observer des cas chez l'adulte.

Diagnostic

Deux tableaux sont généralement observés selon l'âge :

- chez l'enfant, l'adolescent et l'adulte, la maladie débute par une infection banale, fébrile, du pharynx avec parfois une éruption et le syndrome méningé apparaît au bout de quelques jours avec persistance de la fièvre, céphalées, vomissements, raideur de la nuque. Les convulsions et les troubles de la conscience sont rares sauf en cas d'encéphalite associée ;
- chez le petit nourrisson, le syndrome méningé n'est en règle pas décelable cliniquement au profit d'un tableau de fièvre élevée mal tolérée faisant parfois craindre un état septique d'origine bactérienne.

Les infections méningées à entérovirus peuvent également s'accompagner de manifestations très variées, cutanées (syndrome pied-main-bouche), pharyngées (pharyngite, herpangine, stomatite), oculaires (conjonctivite), respiratoires (pleurodynie), digestives (douleurs abdominales, diarrhée), cardiaques (péricardite, myocardite), neurologiques autres (atteintes de la corne antérieure, polyradiculonévrite, myélite).

La confirmation du diagnostic passe par la ponction lombaire qui retrouve typiquement une pléiocytose de quelques centaines d'éléments/mm^3 avec souvent une formule panachée comportant des polynucléaires non altérés et des lymphocytes lorsque l'examen est effectué tôt au début de la maladie. Sinon, on observe une réaction essentiellement lymphocytaire avec parfois quelques monocytes. Une pléiocytose plus importante est parfois notée sans caractère péjoratif. La glycorachie est normale ou légèrement abaissée mais avec un ratio LCS/sang supérieur ou égal à 0,4. La protéinorachie est variable, elle peut être normale ou nettement augmentée. Les antigènes solubles dans le sang et le LCS sont négatifs et le dosage de la CRP est normal, confirmant ainsi l'origine virale de l'infection. La culture est bien entendu stérile.

La PCR entérovirus est sensible et spécifique et peut être utile lorsqu'elle est disponible dans un délai rapide. Elle permet alors d'éviter ou écourter la durée de l'antibiothérapie éventuelle et la durée d'hospitalisation, en particulier chez le jeune nourrisson. Elle est incluse dans les kits de RT-PCR multiplex qui se développent actuellement.

L'évolution de la maladie est souvent rapide et on observe fréquemment une amélioration clinique spectaculaire immédiatement après la ponction lombaire. L'inconfort résiduel chez l'enfant est généralement peu sévère, sans signes de gravité, et amélioré par le paracétamol. Plus rarement, un syndrome post-PL peut apparaître au décours de la PL, et ce, d'autant plus fréquemment que le LCS était prélevé au début de la maladie et peu pathologique. Ce syndrome se manifeste par l'apparition secondaire de violentes céphalées avec douleurs rachidiennes et parfois des jambes, qui évoluent spontanément vers la guérison en une semaine.

Encéphalites aiguës

Elles sont la conséquence d'un processus inflammatoire atteignant les méninges et le parenchyme cérébral. Leurs étiologies sont infectieuses primitives (par réplication virale ou bactérienne) ou de nature immunologique (souvent post-infectieuse) ou démyélinisante au niveau de la substance blanche (encéphalomyélite aiguë disséminée ou ADEM).

Les principales étiologies infectieuses sont :

- virales : avant tout HSV-1 et 2, puis EBV, VZV, entérovirus, HHV-6 et 7, virus ourlien, adénovirus, plus rarement, rage, arbovirus, encéphalite à tiques, etc. ;
- bactériennes : mycoplasme, tuberculose, *Listeria monocytogenes*, rickettsioses, spirochétoses (dont la maladie de Lyme), etc. ;
- rarement fongiques ou parasitaires (paludisme).

Les étiologies inflammatoires sont principalement post-infectieuses et dues aux agents suivants : rougeole, rubéole, oreillons, varicelle, mycoplasme. Elles peuvent également être secondaires à un syndrome d'activation macrophagique, notamment dans le cadre de collagénoses.

Le tableau d'encéphalite associe des troubles de la conscience, de la fièvre, des céphalées et des troubles neurologiques à type de convulsions (en particulier à début focal puis secondairement généralisées), ainsi que des déficits moteurs focaux. Toutefois, la présentation clinique est variable selon les cas, explosive et d'emblée sévère, ou bien plus frustre. Elle peut également être trompeuse, notamment chez le jeune nourrisson avec, au premier plan, des signes digestifs, des pleurs et des gémissements.

Les principaux diagnostics différentiels des encéphalites aiguës sont :

- les méningites bactériennes sévères avec troubles de la conscience ;
- la méningite tuberculeuse ;
- les thrombophlébites cérébrales ;
- les abcès et empyèmes cérébraux ;
- certaines maladies métaboliques ;
- les vascularites cérébrales ;
- les méningites carcinomateuses et localisations méningées des leucémies ;
- certaines intoxications (médicamenteuses, HbCO, etc.) ;
- les saignements intracérébraux (bébé secoué, rupture vasculaire malformative, etc.) ;
- etc.

Méningoencéphalites infectieuses

Dans ce type d'infection du système nerveux central, l'atteinte du parenchyme cérébral prédomine généralement sur l'atteinte méningée sur le plan clinique et il est préférable de parler ici d'encéphalite aiguë avec ou sans atteinte méningée.

Le diagnostic étiologique des encéphalites aiguës est souvent difficile et n'est affirmé que dans environ 30 % des cas. Les virus sont actuellement les principaux agents infectieux retrouvés, et les entérovirus sont les premiers virus retrouvés. De nombreux sérotypes ont été isolés au cours d'encéphalite aiguë à entérovirus avec en particulier les coxsackievirus B5, les entérovirus 4, 6, 9, 11 et 30 et le coxsackievirus A9.

Encéphalites aiguës à entérovirus

Les encéphalites aiguës à entérovirus sont rares chez le nourrisson et l'enfant, et en règle d'évolution spontanément favorable. Toutefois, avant 1 an, le pronostic est plus réservé et des séquelles neurologiques sont possibles (8 %) au cours des formes les plus graves qui s'accompagnent d'emblée de signes neurologiques déficitaires et d'un coma. Elles nécessitent dans tous les cas une hospitalisation.

Du fait de la multiplicité des diagnostics différentiels qui se posent devant de tels tableaux (encéphalite herpétique, à mycoplasme, à *Listeria*, etc.), de multiples examens complémentaires sont effectués et des traitements antibactériens et antiviraux sont généralement administrés dès l'arrivée du patient à l'hôpital.

L'intérêt d'un diagnostic rapide par RT-PCR de l'infection à entérovirus est évident dans cette situation pour réduire le nombre d'examens complémentaires et les traitements. De plus, dans l'hypothèse où des traitements spécifiques de l'infection à entérovirus seraient validés, une prise en charge thérapeutique adaptée pourrait être effectuée pour les formes graves de mauvais pronostic.

Le pronostic est généralement bon mais des séquelles neurologiques, voire des décès sont possibles, chez le sujet sain et plus souvent encore chez le sujet immunodéprimé.

Encéphalite herpétique

L'infection herpétique cérébroméningée est rare chez l'enfant, l'incidence étant évaluée à 1 à 2 pour 1 million d'habitants et par an. La distribution selon l'âge est bimodale avec une prépondérance chez le nouveau-né et chez le sujet âgé. Toutefois, des formes pédiatriques peuvent être observées, avec une fréquence qui varie selon les études entre 6 et 30 % des cas.

Le tableau associe des troubles de la conscience, une fièvre, des céphalées et des convulsions (en particulier à début focal brachiofaciales, puis secondairement généralisées), ainsi que des déficits moteurs focaux. Chez l'enfant et l'adulte, on peut également retrouver des modifications de la personnalité, des troubles de la mémoire des faits récents, des hallucinations visuelles ou auditives. L'évolution est progressive.

Ce tableau n'a rien à voir avec le tableau habituel des méningites aiguës lymphocytaires bénignes de type viral. Ce n'est donc que devant un tableau d'encéphalite, avec ou sans méningite aiguë associée, que l'on doit évoquer le diagnostic d'infection herpétique parmi les autres infections responsables d'encéphalite (oreillons, rougeole, rubéole, varicelle, infections à entérovirus, à adénovirus).

La méningite aiguë herpétique sans encéphalite n'est pas un tableau habituellement rencontré en pédiatrie. La seule méningite aiguë herpétique décrite est la méningite lymphocytaire récurrente bénigne, encore appelée méningite de Mollaret. Décrite chez l'adulte, elle survient lors de récurrences d'infection génitale par le virus herpès simplex, principalement de type 2. Son évolution est spontanément favorable, et donc bénigne. Toutefois, des traitements par antiviral de type aciclovir ont été essayés avec une certaine efficacité clinique dans quelques cas mais sans aucune efficacité démontrée actuellement vis-à-vis de la prévention des récurrences. Or ce sont ces récurrences qui sont invalidantes et qui peuvent survenir jusque dans 15 % des cas après un premier épisode de méningite lymphocytaire bénigne à herpès simplex de type 2.

Enfin, devant une méningite aiguë de type viral, la présence de lésions herpétiques récurrentes n'a aucune valeur d'orientation vers une étiologie herpétique de cette méningite, hormis chez le nouveau-né.

Les examens complémentaires utiles en cas de suspicion d'encéphalite herpétique sont les suivants :

- ponction lombaire. Le LCS peut être normal ou montrer une méningite associée : cellularité modérée (< 100/mL), souvent hémorragique, protéinorachie augmentée mais < 1 g/L, glycorachie normale ;
- dosage de l'interféron dans le sang et le LCS ;
- PCR HSV dans le sang et le LCS ;
- EEG montrant typiquement un tracé lent sans rythme physiologique, avec des complexes lents périodiques, et de multiples foyers indépendants. La sensibilité de cet examen n'est que de 60–70 % et il est non spécifique ;
- scanner : il peut être normal les premiers jours, et n'élimine pas le diagnostic, ou bien il peut montrer des lésions hypodenses hétérogènes de nécrose de siège varié souvent en frontotemporal ;
- IRM (coupes coronales T1 + gadolinium et T2), de meilleure sensibilité, même dans les premières 24–48 heures, en montrant des hypersignaux en zone temporale, de façon bilatérale et asymétrique.

Le pronostic est lié à la précocité du traitement mais reste très réservé chez le nourrisson. La mortalité est faible (sauf chez le nouveau-né) mais les séquelles sont fréquentes : motrices, cognitives, hypsarythmie. Les rechutes sont possibles.

Le traitement doit être débuté en urgence dès la suspicion clinique du diagnostic, et sans attendre la confirmation par PCR. Il comporte :

- l'aciclovir IV pour une durée de 2 semaines minimum (en règle 3 semaines) :
  - 500 mg/m²/8 h chez le nourrisson,
  - 20 mg/kg/8 h chez l'enfant de 2 à 12 ans,
  - 10 mg/kg/8 h chez le grand enfant (> 12 ans) ;
- le traitement des convulsions, de l'HTIC éventuelle.

Infection urinaire

Élise Launay, Gwenaelle Roussey

Épidémiologie

Prévalence en pédiatrie

L'infection urinaire est fréquente en pédiatrie. Environ 8 % des filles et 2 % des garçons auront au moins un

épisode d'infection urinaire au cours de leurs 8 premières années. On distingue les infections urinaires basses (cystite) des infections urinaires avec atteinte du parenchyme rénal (pyélonéphrite aiguë [PNA]), pour lesquelles il existe un risque immédiat de septicémie notamment chez le jeune enfant (< 3 mois), et un risque ultérieur de cicatrice parenchymateuse pouvant être responsable d'hypertension artérielle et d'insuffisance rénale chronique. Une infection urinaire fébrile doit être considérée comme une PNA. La prévalence de la PNA chez la population d'enfants âgés de moins de 2 ans et se présentant aux urgences avec une fièvre sans point d'appel est de l'ordre de 7 % mais elle varie en fonction de l'âge et du sexe, pouvant atteindre 20 % chez le garçon de moins de 3 mois non circoncis.

Bactéries en cause

Escherichia coli est la bactérie la plus fréquemment retrouvée. La fréquence des *E. coli* sécréteurs de bêtalactamases à spectre élargi (BLSE) (résistance aux céphalosporines de 3e génération – C3G) est encore relativement basse (< 5 %) mais elle est en constante augmentation et varie selon les centres. L'augmentation de la fréquence de ces bactéries résistantes largement sélectionnées par l'utilisation des C3G justifie d'adapter nos protocoles d'antibiothérapie dans un souci constant de limitation de la pression de sélection (*cf. supra* Thérapeutiques curatives antibactériennes en pédiatrie : antibiotiques). Les autres bactéries responsables d'infection urinaire chez l'enfant sont *Enterococcus faecalis*, *Proteus mirabilis*, *Klebsiella* sp. et *Pseudomonas aeruginosa*, retrouvées principalement chez les enfants avec des comorbidités les ayant exposés à des antibiothérapies antérieures.

Pyélonéphrite

Signes cliniques

Chez le grand enfant, les signes cliniques sont le plus souvent évocateurs : fièvre, douleurs lombaires ou abdominales, signes de cystite (dysurie, brûlures mictionnelles, impériosités mictionnelles, pollakiurie, fuites mictionnelles). Chez le jeune enfant, ces signes sont souvent absents. Les signes d'appel sont alors peu spécifiques : fièvre isolée ou associée à des signes digestifs (vomissements ou diarrhées, anorexie ou prise de poids insuffisante), ictère chez le nouveau-né, altération de l'état général. L'indication d'un recueil d'urine qui permet le diagnostic d'infection urinaire est donc guidée par le contexte et les facteurs de risques de l'enfant. Un recueil urinaire doit être réalisé chez tout enfant fébrile de moins de 3 mois (sauf en présence d'une fièvre peu élevée avec un autre point d'appel clinique, bronchiolite par exemple) et chez un jeune enfant ou nourrisson avec des signes de sepsis ou des antécédents d'uropathie obstructive ou de PNA. Chez les jeunes enfants de plus de 3 mois sans antécédent d'uropathie et ayant une fièvre isolée sans signe de sepsis, le recueil d'urine peut n'être fait qu'au bout de 48 heures de fièvre. La réalisation d'un recueil d'urines n'a pas d'intérêt en cas de foyer infectieux autre identifié.

Examens diagnostiques

Bandelette urinaire

La bandelette urinaire est suffisamment discriminante pour « éliminer » (risque persistant < 5 %) une infection urinaire en cas de négativité (leucocytes 0 ou traces, nitrites 0) et doit donc précéder la réalisation de l'examen cytobactériologique des urines (ECBU) sauf chez le nouveau-né de moins de 1 mois. Entre 1 et 3 mois, il faut rester prudent avec l'interprétation de la BU, notamment chez le garçon non circoncis chez qui le risque de faux négatif est plus important.

Examen direct des urines au microscope

Il peut permettre d'orienter le diagnostic chez le très jeune nourrisson mais la négativité de cet examen chez le moins de 3 mois ne permet pas plus d'éliminer la PNA que la BU.

ECBU

Les urines prélevées pour la réalisation de l'ECBU doivent être acheminées rapidement au laboratoire ou, à défaut, conservées à + 4 °C. Les seuils de positivité des cultures quantitatives permettant de retenir le diagnostic d'infection urinaire, en présence d'une pyurie (leucocyturie > 10^4/mL), sont de 10^4 UFC/mL (voire 10^3 pour les *E. coli*). La présence de 2 bactéries signe la contamination du prélèvement.

Mode de recueil

L'ECBU est indispensable pour confirmer le diagnostic d'infection urinaire, pour identifier le germe et guider l'antibiothérapie. La rigueur avec laquelle le recueil des urines est effectué conditionne la fiabilité du résultat de la BU et de l'ECBU. Chez les enfants ayant une miction volontaire, la méthode de choix est la collecte d'urines en milieu de jet après antisepsie périnéale. Chez l'enfant plus jeune, la collection des urines au sac est la méthode la plus aisée mais expose au risque de contamination et donc au surdiagnostic d'infection urinaire et à l'exposition potentiellement inutile aux antibiotiques. La méthode du cathétérisme urétral n'est pas réalisable au cabinet mais des techniques de stimulation de la région périnéale avec un linge imbibé d'eau froide ou des méthodes de percussion sus-pubienne associée à un massage lombaire peuvent permettre l'obtention rapide (< 2 minutes) d'urine en milieu de jet chez le très jeune nourrisson (vidéo : https://doi.org/10.1371/journal.pone.0152598.s003). En pratique, la BU peut être réalisée sur sac collecteur :

- si elle est négative (chez le plus de 3 mois), la PNA peut être éliminée et les investigations urinaires stoppées ;
- si elle est positive et si le sac est resté plus de 30 minutes en place, il faut alors refaire une collecte *via* une autre méthode.

Traitement (fig. 18.21)

Pour les enfants de moins de 3 mois, les enfants avec signes de sepsis ou porteurs d'uropathie obstructive

Les signes de sepsis (tachycardie, insuffisance circulatoire périphérique, polypnée, geignement, modification du comportement) doivent être systématiquement recherchés

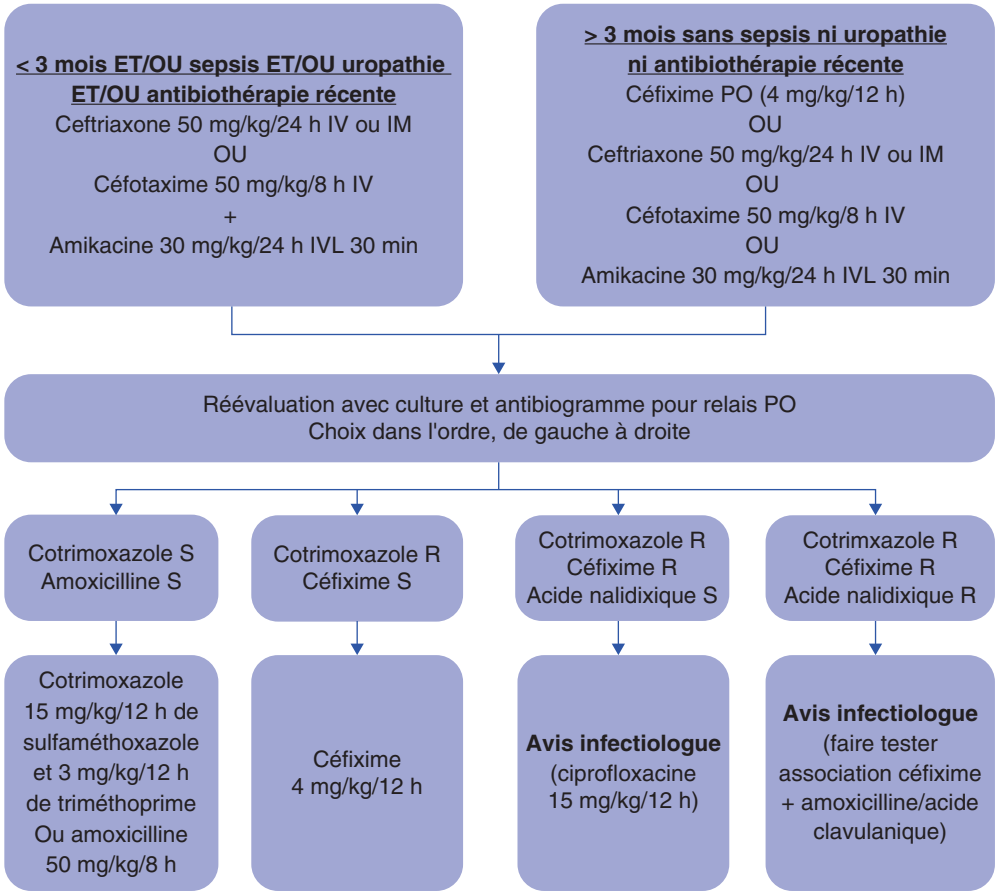


Fig. 18.21 Schéma de prise en charge antibiotique devant une infection urinaire fébrile : traitement initial et relais oral. Les posologies sont indiquées en mg/kg mais les posologies adultes ne doivent pas être dépassées. PO : *Per Os* ; R : résistant ; S : sensible.

avec au minimum la prise des constantes vitales. Le risque de bactériémie associée justifie un traitement initial intra-hospitalier et intraveineux. La ceftriaxone doit être évitée chez l'enfant de moins de 1 mois né prématurément ou ictérique.

Pour les enfants de plus de 3 mois sans signes de sepsis ni uropathie obstructive

Le traitement peut être débuté PO ou IV/IM. Un avis spécialisé doit être demandé en cas de bactérie inhabituelle ou multirésistante aux antibiotiques.

- En cas de cocci Gram positif (*E. faecalis* probable) à l'examen direct (s'il est demandé), le traitement repose sur l'amoxicilline 100 mg/kg/j en 3 prises.
- La durée totale de traitement est de 10 jours.

Investigations néphro-urologiques au décours

Échographie rénale et des voies urinaires

Elle permet d'évaluer le parenchyme rénal et la taille des reins, de mettre en évidence un foyer de néphrite, des kystes, un abcès, une dilatation des voies urinaires, des signes d'uropathie obstructive ou un méga-uretère. Elle est demandée après un premier épisode de PNA. Il est également recommandé de faire une échographie au décours d'épisodes ultérieurs de PNA, en cas de persistance de la fièvre (au-delà de 48–72 heures) malgré un traitement bien conduit et adapté au germe en cause à la recherche d'une complication (abcédation) et pour surveiller une uropathie connue (majoration de la dilatation par exemple).

Cystographie rétrograde

Elle permet de diagnostiquer un reflux vésico-urétéral. L'indication de la cystographie est limitée à la récidive de PNA chez le jeune enfant ou en cas d'anomalie à l'échographie.

Scintigraphie au DMSA

Cet examen peut être réalisé en cas de doute diagnostique à la phase aiguë ou 6 à 12 mois après l'épisode, notamment en cas d'uropathie ou de PNA récidivante pour évaluer le pronostic rénal.

Place de l'antibioprophylaxie urinaire

Si certaines études ont montré un intérêt de la prophylaxie pour diminuer le risque de récidive en cas de reflux de haut grade notamment chez le garçon, la réduction du risque de cicatrice rénale par l'antibioprophylaxie n'est pas si évidente. De plus, l'administration d'une antibioprophylaxie expose à un risque majoré d'infection à bactérie plus résistante. L'antibioprophylaxie ne doit donc pas être systématique en cas d'uropathie mais discutée avec les spécialistes de néphrologie et d'infectiologie pédiatriques.

Infection urinaire fébrile (PNA)

Quand y penser ?
- Fièvre isolée chez le moins de 3 mois
- Fièvre isolée chez le plus de 3 mois (> 39 °C) depuis plus de 48 heures
- Signes de sepsis quel que soit l'âge
- Antécédents d'uropathie

Quels examens diagnostiques ?
- BU (milieu de jet ou sur sac collecteur) en 1re intention chez le plus de 3 mois (voire dès 1 mois selon le contexte)
- Recueil des urines en milieu de jet ou par cathétérisme pour l'ECBU en cas de BU positive ou d'emblée pour les plus jeunes

Quels traitements ?
- Chez le sujet à risque (< 3 mois, sepsis, uropathie), traitement IV en hospitalisation avec céfotaxime *ou* ceftriaxone associée à l'amikacine
- Chez le sujet de plus de 3 mois en l'absence de signe de gravité ou d'uropathie sous-jacente ou d'antécédent d'antibiothérapie récente, traitement ambulatoire possible :
  - IV ou IM avec ceftriaxone
  - ou IV avec aminoside (amikacine)
  - ou PO d'emblée (céfixime)
- Adaptation secondaire à la culture bactérienne et à l'antibiogramme
- Durée totale 10 jours

Quelles investigations ?
- Échographie rénale au décours de la première PNA
- Cystographie rétrograde en cas d'échographie anormale ou de PNA récidivante
- Scintigraphie au DMSA si doute diagnostique à la phase aiguë

BU : bandelette urinaire ; DMSA : acide dimercaptosuccinique ; ECBU : examen cytobactériologique des urines.

Cystite

Elle doit être suspectée devant des signes fonctionnels urinaires non fébriles (pollakiurie, dysurie, brûlures mictionnelles). La réalisation d'un ECBU en cas de BU positive est indispensable en pédiatrie. Le traitement empirique est oral et repose sur :
- l'amoxicilline-acide clavulanique à 80 mg/kg/j (sans dépasser 3 g/j) en 3 prises ;
- le cotrimoxazole ou le céfixime aux mêmes doses que pour la PNA.

La durée totale du traitement antibiotique est de 5 jours. Il doit être adapté en fonction de l'évolution clinique et de l'antibiogramme.

Les cystites peuvent être favorisées par la constipation ou une vessie instable, il convient donc de rechercher ces facteurs favorisants et de les prendre en charge. L'instabilité vésicale est évoquée devant la présence d'impériosités et de fuites mictionnelles en dehors des épisodes infectieux. Elle est souvent secondaire à une attitude rétentionniste avec une absence de discipline mictionnelle (mictions espacées de 3 à 4 heures ou plus). L'association à une constipation est fréquente, secondaire à une attitude similaire de rétention concernant l'exonération des matières. Le diagnostic est clinique et aucune imagerie n'est justifiée pour préciser s'il y a un résidu vésical post-mictionnel.

Diarrhées aiguës infectieuses

Florence Moulin

La diarrhée aiguë infectieuse, très fréquente chez l'enfant, est le plus souvent bénigne et spontanément résolutive. Sa principale complication est la déshydratation nécessitant une reconnaissance et une correction rapide. Sa prise en charge repose sur l'utilisation de solutions de réhydratation orale (SRO).

Si l'étiologie varie selon la tranche d'âge, elle est essentiellement virale. Dans la plupart des cas, aucun examen complémentaire ni traitement anti-infectieux ne sont nécessaires.

Des investigations microbiologiques et un traitement spécifique ne sont à envisager que dans de rares situations, soit en raison de la virulence du pathogène, soit en raison des spécificités de l'hôte. Dans ce cas, la réalisation d'une coproculture avec antibiogramme est indispensable compte tenu de l'évolution de la résistance aux antibiotiques des entéropathogènes.

Définition

Il n'existe pas de définition consensuelle de la diarrhée infectieuse. Le critère généralement retenu est une modification de la consistance des selles (liquides ou molles) et/ou une augmentation de leur fréquence (> 3 dans les 24 heures), associée ou non à de la fièvre ou des vomissements.

Cependant, un changement de la consistance des selles plutôt que de leur nombre serait un critère plus sensible de diarrhée, en particulier dans le 1er mois de vie.

La diarrhée aiguë dure le plus souvent moins de 7 jours et jamais plus de 14 jours.

Épidémiologie

En Europe, l'incidence des diarrhées aiguës infectieuses varie de 0,5 à 2 épisodes/an chez l'enfant de moins de 3 ans. Elles représentent un motif majeur de consultation et d'hospitalisation dans cette tranche d'âge.

Leurs étiologies sont dominées par les infections virales, rotavirus chez le nourrisson et norovirus chez l'enfant. Les diarrhées bactériennes et parasitaires sont rares.

Physiopathologie

Qu'elle soit d'origine bactérienne, virale ou parasitaire, la diarrhée aiguë infectieuse résulte d'interactions complexes entre l'hôte et le pathogène, aboutissant à une perturbation du cycle entéro-systémique de l'eau.

Si le risque de déshydratation est commun à toutes les diarrhées, les mécanismes pathogéniques sous-jacents propres aux différents agents infectieux expliquent la possibilité de survenue d'autres complications.

Schématiquement et selon les facteurs de virulence des germes, deux grands mécanismes fonctionnels sont décrits :

- un mécanisme sécrétoire : *Vibrio cholerae* et *Escherichia coli* entérotoxinogène (ETEC). La production d'une entérotoxine entraîne une hypersécrétion d'eau et d'électrolytes par les cellules épithéliales intestinales, sans modifications morphologiques de la muqueuse. La diarrhée est classiquement aqueuse (eau de riz), rarement fébrile sauf en cas de déshydratation. Sa gravité réside dans la déshydratation aiguë qu'elle entraîne ;
- un mécanisme entéro-invasif altérant l'épithélium intestinal avec ou sans invasion tissulaire. La diarrhée est alors la conséquence d'une diminution de l'absorption des électrolytes et de l'eau. C'est le cas de la plupart des diarrhées virales et des infections bactériennes entéro-invasives. Dans ce cas, selon la pathogénicité de l'agent infectieux et sa capacité à envahir la muqueuse intestinale, différents tableaux cliniques peuvent s'observer :
  - le syndrome dysentérique (*Shigella* sp., *Escherichia coli* entéro-invasifs, *Campylobacter jejuni*) résultant de la destruction de la muqueuse intestinale avec une réaction inflammatoire locorégionale intense,
  - le syndrome gastroentéritique (*Salmonella* sp., *Yersinia* sp.) où l'agent pathogène se multiplie dans le tissu lymphoïde sous-muqueux, sans destruction de la muqueuse intestinale mais avec la capacité de disséminer à distance. Il existe dans ce cas un risque de bactériémies et de localisations extradigestives, notamment chez l'immunodéprimé et le petit nourrisson.

Cette séparation entre les différents mécanismes n'est cependant pas toujours aussi nette. De nombreux pathogènes possèdent à la fois un pouvoir d'invasion et un pouvoir toxinogène et peuvent être à l'origine de différents tableaux cliniques.

S'il n'est pas possible de déduire l'agent infectieux en cause devant la seule symptomatologie, l'existence d'une fièvre élevée (> 40 °C), de sang dans les selles, de douleurs abdominales et de manifestations neurologiques plaident pour une origine bactérienne. À l'inverse, des vomissements, des signes respiratoires sont plus fréquents au cours des gastroentérites virales.

Certains entéropathogènes sont également plus fréquents dans des situations données (tableau 18.8).

Tableau 18.8 **Entéropathogènes selon circonstances particulières.**

Circonstances/terrain	Pathogènes
Voyageur	**Fréquents** Norovirus Salmonelles non typhiques *Campylobacter* sp. *Escherichia coli* entérotoxinogène **Moins fréquents** *Shigella flexneri, Shigella sonnei*, rarement *Shigella dysenteriae* *Salmonella typhi* et *Salmonella paratyphi* *Escherichia coli* entréaggrégatif, entéro-invasif, entérotoxinogène **Rares** Giardia, *Entemaeba histolytica*
Contact avec reptiles, tortues	Salmonelles non typhiques
Immunodéprimé	Salmonelles non typhiques *Campylobacter* sp. *Yersinia* sp. Cryptosporidie, norovirus
Prise d'antibiotiques	*Clostridium difficile* (enfant > 3 ans)

Principales étiologies

Diarrhées virales

Elles représentent la principale cause de diarrhées infectieuses aiguës de l'enfant, notamment avant l'âge 2 ans. Les virus les plus fréquemment impliqués sont les rotavirus chez le nourrisson, les calivirus dont les norovirus chez l'enfant, les astrovirus et les adénovirus entériques 40 et 41. Les co-infections sont fréquentes.

Le rotavirus est le principal agent infectieux à l'origine de diarrhée sévère avant l'âge de 5 ans. À l'inverse, le norovirus touche toutes les tranches d'âge et est l'origine de GEA peu sévères.

Ces virus entériques sont endémiques avec une prédominance hivernale, à la différence des diarrhées bactériennes dont le pic survient au cours des mois d'été. Ils sont aussi impliqués dans la survenue d'épidémies nosocomiales et dans les collectivités.

Leur transmission est orofécale et se fait par contamination soit directe, de personne à personne, soit indirecte par l'intermédiaire d'eau ou d'aliments contaminés, ou par la contamination des surfaces de l'environnement. Les caractéristiques communes de ces virus sont une dose infectieuse faible, un taux d'attaque élevé, et une grande résistance dans l'environnement expliquant leur dissémination dans les collectivités.

La durée d'incubation est courte : 1 à 3 jours selon les virus.

Les virus entériques intéressent habituellement l'estomac et l'intestin grêle où ils se multiplient dans l'entérocyte, réalisant un tableau de gastroentérite avec diarrhée généralement aqueuse, vomissements et douleurs abdominales. Les signes généraux sont discrets. Une fièvre peut s'observer, notamment en cas de déshydratation. Il s'agit habituellement d'infections de courte durée.

Le terrain à risque d'infections graves est le jeune nourrisson (déshydratation), et l'immunodéprimé (infection persistante).

Aucun examen à visée étiologique n'est nécessaire chez l'enfant sans terrain particulier.

La complication majeure des gastroentérites virales est la déshydratation qui est d'autant plus à craindre que l'enfant est jeune.

Le traitement est symptomatique avec l'administration de solutés de réhydratation et la prise en charge spécifique d'une déshydratation sévère (*cf.* chapitre 28 Diarrhée aiguë, gastroentérite aiguë et déshydratation).

Diarrhées bactériennes

Dans les pays développés, les salmonelles non typhiques et les *Campylobacter* sont responsables de la majorité des diarrhées bactériennes.

Les examens complémentaires sont inutiles sauf dans de rares situations (*cf. infra* Bilan étiologique).

Campylobacter

Les infections digestives sont dues essentiellement aux deux espèces *C. jejuni* et *C. coli*.

La contamination se fait par l'ingestion d'aliments (viande de volaille) contaminés, insuffisamment cuits. De ce fait, l'infection du jeune nourrisson est rare. La transmission interhumaine est également rare car la contagiosité est faible.

Après une période d'incubation de 2 à 5 jours, les signes cliniques généralement observés sont ceux d'une gastroentérite aiguë le plus souvent bénigne et spontanément résolutive en moins d'une semaine. D'autres manifestations telles qu'une fièvre, des douleurs abdominales à type de crampes, une diarrhée sanglante et des nausées sont communément retrouvées. L'intensité des manifestations initiales peut parfois s'associer à une adénite mésentérique. Un tableau de diarrhée sécrétoire aqueuse, abondante avec risque de déshydratation peut s'observer plus rarement.

Les autres complications potentielles (*cf.* tableau 18.9) sont :

- des bactériémies à point de départ digestif pouvant exceptionnellement survenir surtout dans un contexte de dénutrition, d'immunosuppression ou de pathologie chronique sous-jacente ;
- un syndrome dysimmunitaire post-infectieux :
  - arthrite réactionnelle,
  - syndromes de Guillain-Barré et de Miller Fischer ;
- des infections sévères, prolongées ou récidivantes pouvant survenir sur des populations à risque comme en cas de déficit de l'immunité humorale congénitale (maladie de Bruton) ou acquis et de déficit sélectif en IgA.

Le traitement antibiotique raccourcit le portage et la durée de la maladie chez les patients encore symptomatiques. Il n'est efficace que s'il est introduit précocement, au cours des 3 premiers jours après le début des symptômes (*cf.* tableau 18.10).

L'éviction de la collectivité n'est pas recommandée.

La prévention repose sur l'observation des règles d'hygiène alimentaires et d'hygiène des mains.

Salmonelles non typhiques

Bien qu'il existe plus de 2 500 sérotypes de salmonelles, on oppose deux groupes, différant par leur pathogénicité et leur tableau clinique :

- *S. typhi* et *S. paratyphi* à l'origine d'infections systémiques : la barrière intestinale ne constitue qu'une voie de passage vers d'autres organes cibles et la diarrhée est souvent absente ;
- les salmonelles non typhiques responsables de gastroentérites, pouvant disséminer plus rarement sous forme bactériémique, notamment chez les sujets à risque.

Les salmonelles non typhiques peuvent être à l'origine de cas isolés, d'épidémies communautaires, ou de toxi-infections alimentaires collectives (TIAC).

Contrairement aux salmonelles typhiques dont le réservoir est strictement humain, les salmonelles non typhiques colonisent le tube digestif de l'homme et des animaux. La transmission se fait :

- par voie alimentaire à partir de produits animaux contaminés crus ou peu cuits (viande, volaille, œuf, lait dont les laits infantiles) ;
- plus rarement par contact avec des animaux à domicile, notamment avec des nouveaux animaux de compagnie (reptiles, tortues marines ou terrestres), par contact avec un sujet malade ou porteur.

La période d'incubation est de 12 à 72 heures, et la durée de la maladie est habituellement de 4 à 7 jours.

La contagiosité est faible mais l'excrétion peut durer plusieurs semaines après la résolution de la diarrhée. Ainsi, une excrétion prolongée, jusqu'à un an peut s'observer, notamment chez le jeune enfant et l'immunodéprimé.

Les signes cliniques classiquement observés sont une gastroentérite aiguë avec apparition brutale de douleurs abdominales, de diarrhée hydrique, de nausées, de vomissements, de fièvres et de maux de tête. Ces symptômes sont spontanément résolutifs en moins d'une semaine chez l'enfant immunocompétent. Parfois la diarrhée peut être sanglante.

Les complications potentielles sont (*cf.* tableau 18.9) :

- la déshydratation sévère ;
- les bactériémies et les localisations extradigestives (méningite, endocardite, ostéomyélite) qui se rencontrent surtout chez les enfants à risque d'infection graves ou disséminées :
  - maladies inflammatoires du tube digestif,
  - drépanocytose : risque de bactériémie et d'ostéomyélite,
  - immunodépression acquise ou constitutionnelle : risque de bactériémie et d'infections localisées graves, ostéomyélite, spondylodiscite, méningite, abcès cérébraux, abcès splénique, endocardite,
  - traitement immunosuppresseur, dont la prise de corticoïdes,
  - nourrisson < 3 mois : risque de méningite au décours d'une bactériémie. En cas de suspicion d'infection ou de coproculture positive à salmonelle non typhique et ce, même en l'absence de signes de mauvaise tolérance, il est nécessaire de faire une hémoculture. Si le nourrisson a un aspect toxique ou si l'hémoculture est positive, une PL est pratiquée.

Le **traitement** comporte :

- la prévention et la prise en charge de la déshydratation ;
- l'antibiothérapie (*cf.* tableau 18.10), non systématique chez l'enfant immunocompétent. Elle ne réduit pas la durée des symptômes et ne limite pas le portage. Elle est recommandée afin de réduire le risque de bactériémie et d'infections extra-intestinales dans les situations suivantes :
  - enfants présentant des signes septiques,
  - nourrisson < 3 mois,
  - immunodépression congénitale ou acquise,
  - drépanocytose et autre asplénie fonctionnelle ou anatomique,
  - corticothérapie,
  - traitements immunosuppresseurs,
  - MICI,
  - achlorhydrie.

L'éviction de la collectivité n'est pas recommandée.

La déclaration est obligatoire uniquement pour les cas d'infection à *S. typhi* et *S. paratyphi* et pour les TIAC[2].

La prévention repose sur l'observation des règles d'hygiène alimentaires et d'hygiène des mains.

[2] Une TIAC est définie comme la survenue d'au moins deux cas groupés, d'une symptomatologie similaire, en général digestive, dont on peut rapporter la cause à une même origine alimentaire.

Tableau 18.9 **Principales complications des entéropathogènes.**

Complications	Agents infectieux	Facteurs de risque Aspects cliniques
Déshydratation	Tout pathogène entérique	
Bactériémie	**Salmonelle**	Nourrisson <3 mois Drépanocytaire Immunodéprimé Corticothérapie MICI
	Rarement : *Shigella*, *Campylobacter*	
Localisations extradigestives	**Salmonelle** Méningite, abcès cérébraux Ostéomyélite	Nourrisson <3 mois Drépanocytaire Immunodéprimé
Manifestations neurologiques	Tout pathogène entérique peut être responsable de : – troubles électrolytiques – déshydratation – convulsions fébriles	Convulsion Troubles de conscience
	Shigella (*flexneri*) *E. coli* entérohémorragique Salmonelle Rotavirus	Convulsion, encéphalopathie SHU Méningite, abcès cérébraux Convulsions, encéphalite
Syndrome hémolytique et urémique	*E. coli* entérohémorragène *Shigella dysenteriae 1* *Shigella soneii* : rare	
Complications locales Occlusion, perforation intestinale	*Shigella* sp, *Salmonella* sp *Campylobacter*, *Yersinia*, *Entamoeba histolytica*	
Complications post-infectieuses		
Syndrome de Guillain-Barré Syndrome de Miller Fischer	*Campylobacter jejuni*	
Arthrite réactionnelle Uvéite	*Campylobacter*, *Salmonella* sp., *Yersinia* sp., *Shigella flexneri*	
Syndrome du côlon irritable	*Shigelle*, *Salmonella*, *Campylobacter* Giardiase	Rare chez l'enfant

MICI : maladie inflammatoire chronique de l'intestin ; SHU : syndrome hémolytique et urémique.

Shigelles

Il existe 4 espèces de shigelles :

- *S. dysenteriae* sérotype 1 : espèce la plus virulente, responsable d'épidémies brutales parmi les populations victimes de catastrophes (guerre, séisme, etc.) ;
- *S. flexneri* : espèce endémique dans les pays en voie de développement (PVD) ;
- *S. sonnei* : espèce prévalente dans les pays industrialisés et émergents, tendant à supplanter *S. flexneri* dans les PVD (dissémination internationale de souches multirésistantes) ;
- *S. boydii* : relativement rare.

L'homme étant le seul hôte, la transmission est interhumaine par contact direct orofécal, plus rarement par le biais d'aliments ou d'eau contaminée. La contagiosité est ici élevée, expliquant la survenue de d'épidémies dans les collectivités d'enfants. La période de contagiosité dure tant que la bactérie est présente dans les selles (jusqu'à 4 semaines suivant le début de la maladie). Mais cette excrétion peut persister plus longuement chez l'enfant immunosupprimé.

L'incubation est 2 à 4 jours en moyenne (jusqu'à 7 jours).

Sur le plan clinique, les infections causées par *S. sonnei,* espèce prévalente en France, donnent le plus souvent une diarrhée aqueuse qui guérit spontanément en quelques jours. Parfois à cette diarrhée aqueuse, succède un syndrome dysentérique caractérisé par l'émission quasi continue de selles afécales, mucosanglantes, associé à une fièvre élevée (39−40 °C), des douleurs abdominales à type de crampes, un ténesme et des épreintes (atteinte du rectum).

Les complications potentielles sont (tableau 18.9) :

- la déshydratation et les désordres hydroélectrolytiques ;
- d'autres complications rares, survenant surtout avec les espèces autres que *S. sonnei* :
  - septicémie, bactériémie : plus rares qu'avec *Salmonella* non typhique, observées surtout chez l'enfant dénutri ou immunodéprimé,
  - hypoglycémie,
  - infections focales : méningites, ostéomyélite, abcès splénique, infections urinaires,
  - complications neurologiques : convulsions, encéphalopathie (*S. flexnerii*),
  - SHU : lors des infections à *S. dysenteriae.* Les autres espèces peuvent acquérir également le gène de la shigatoxine de *S. dysenteria*,
  - complications intestinales : rares mais pouvant être sévères, à type de prolapsus rectal, d'occlusion intestinale, de mégacôlon toxique, de perforation. Elles s'observent plus fréquemment avec *S. dysenteriae.*

Le **traitement** comporte :

- la prévention et la prise en charge de la déshydratation ;
- l'antibiothérapie (tableau 18.10), indiquée de façon systématique dans les toutes les formes d'infections à *Shigella* sp. Elle réduit la durée des symptômes, l'excrétion de la bactérie, donc le risque de transmission et le risque de complications. La culture de selles est normalement négative 72 heures après le début de l'antibiothérapie.

L'éviction de la collectivité est impérative, le retour dans la collectivité n'étant accepté que sur présentation d'un certificat médical attestant de 2 coprocultures négatives à au moins 24 heures d'intervalle, au moins 48 heures après l'arrêt du traitement.

La maladie n'est pas à déclaration obligatoire.

La prévention repose sur l'observation des règles d'hygiène alimentaires et d'hygiène des mains.

Tableau 18.10 **Traitements anti-infectieux.**

Situations cliniques Pathogènes	Indications thérapeutiques	Molécule recommandée	Alternative en cas d'allergie
Diarrhée glairosanglante fébrile non biologiquement documentée Cibles principales : – *Shigella* sp. – *Salmonella* sp. Autres entéropathogènes possibles – *Campylobacter* sp. – *C. difficile* – *E. coli* entéropathogène – *Yersinia*	Pas de traitement antibiotique systématique Antibiotique si : – sepsis, bactériémie – facteurs de risque: • nourrisson < 3 mois • immunodépression • drépanocytose À débuter après la réalisation de coproculture et hémoculture ± PL si âge < 3 mois	Ceftriaxone 50 mg/kg/j IVL Maximum 2 000 mg/j × 3–5 jours en l'absence de localisation extradigestive	Ciprofloxacine 10 mg/kg × 2/j IV ou 15 mg/kg × 2/j PO Maximum 1 500 mg/j × 3–5 jours en l'absence de localisation extradigestive
Salmonella sp.	Pas d'antibiothérapie systématique Antibiotique indiqué si : – *S. typhi* et *paratyphi* – sepsis, bactériémie – localisation extradigestive – enfants à risque : • nourrisson < 3 mois • drépanocytose • immunodépression dont corticothérapie • MICI	Ceftriaxone : 50 mg/kg/j IVL Maximum 2 000 mg/j × 3–5 jours en l'absence de localisation extradigestive Salmonellose récidivante chez l'immunodéprimé : avis spécialisé	Ciprofloxacine 10 mg/kg × 2/j IV ou 15 mg/kg × 2/j PO Maximum 1 500 mg/j × 3–5 jours en l'absence de localisation extradigestive
Shigella sp.	Indication formelle d'un traitement antibiotique même en cas de forme peu sévère ou de portage asymptomatique	Azithromycine 20 mg/kg/j PO × 3 jours Maximum 500 mg	Ceftriaxone dans les formes sévères ou en cas d'intolérance digestive : 50 mg/kg/j IVL × 3–5 jours Maximum 2 000 mg/j Ciprofloxacine 10 mg/kg × 2/j IV ou 15 mg/kg × 2/j PO × 3–5 jours Maximum 1 500 mg/j
Campylobacter sp.	Traitement indiqué uniquement chez les patients symptomatiques au moment du résultat de la coproculture	Azithromycine 20 mg/kg/j PO × 3 jours Maximum 500 mg Infections récidivantes et infections systémiques : avis spécialisé	Ciprofloxacine 10 à 15 mg/kg × 2/j PO × 3 jours Maximum 1 500 mg/j
Clostridium difficile	Traitement indiqué en cas de mise en évidence de la toxine, chez l'enfant > 3 ans, en fonction de la clinique	Diarrhée modérée à sévère : arrêt du traitement antibiotique si possible Métronidazole (Flagyl®) PO : 30 mg/kg/j en 3 prises × 10 jours Maximum 1 500 mg/j Infections récidivantes, infection chez l'immunodéprimé ou chez un patient présentant une MICI : avis spécialisé	Vancomycine PO 40 mg/kg/j en 4 prises/j
Yersinia sp.	Formes sévères	Cotrimoxazole PO 30 mg/kg/j de sulfaméthoxazole en 2 prises Ou ceftriaxone IV 50 mg/kg Maximum 2 000 mg/j	Âge > 8 ans : doxycycline 4 mg/kg en 2 prises, maximum 200 mg/j Âge < 8 ans : ciprofloxacine 10 à 15 mg/kg × 2/j PO, maximum 1 500 mg/j
Entamoeba histolytica		Métronidazole (Flagyl®) PO 30–40 mg/kg/j en 2 ou 3 prises × 7–10 jours Maximum 1,5 g/j	Tinidazole (Fasigyne®) 50 mg/kg × 5 jours Ou ornidazole (Tibéral®) 30 mg/kg × 5 jours
Giardia intestinalis		Métronidazole (Flagyl®) PO 30–40 mg/kg/j en 2 ou 3 prises × 3–5 jours Répéter éventuellement traitement 10 à 15 jours après	Tinidazole (Fasigyne®) 50 à 70 mg/kg en prise unique (traitement minute) Ou ornidazole (Tibéral®) 30 mg/kg × 5 jours Ou albendazole (Zentel®) 400 mg/j en prise unique × 3–5 jours
Cryptosporidium sp.	Patients immunodéprimés	Nitazoxanide Avis spécialisé	

IVL : intraveineuse lente ; MICI : maladie inflammatoire chronique de l'intestin ; PL : ponction lombaire ; PO : *Per Os*.

Bilan étiologique

Indications (fig. 18.22)

Dans la majorité des cas, aucune investigation étiologique n'est nécessaire.

Une coproculture et/ou un examen parasitologique des selles ne sont recommandés que dans les situations suivantes :

- état septique ;
- retour d'un pays tropical ;
- diarrhée glairosanglante fébrile chez un sujet à risque :
  - immunodéprimé,
  - drépanocytaire,
  - nourrisson < 3 mois,
  - maladie inflammatoire du tube digestif ;
- diarrhée chez l'immunodéprimé ;
- contexte de toxi-infection alimentaire en collectivité (enquête épidémiologique) ;
- diarrhée dans l'entourage d'un malade atteint de shigellose avérée ;
- diarrhée prolongée.

Examens microbiologiques

La coproculture standard n'est pas systématique. Elle a pour objectif d'identifier généralement les seules espèces *Salmonella* sp., *Shigella* sp. et *Campylobacter* sp. (et selon les laboratoires *Yersinia* sp). Certains laboratoires privilégient désormais la RT-PCR multiplex à la place de la coproculture. Cet examen a l'avantage de la rapidité de résultat (quelques heures au lieu de 2 à 3 jours) mais expose au risque de considérer à tort la présence de nombreux agents infectieux de portage comme responsables de la diarrhée. L'interprétation de ce type d'examen doit donc se limiter à la recherche des 4 pathogènes classiques identifiables par la coproculture.

- En cas de suspicion d'entéropathogène autre, il convient d'apporter des renseignements cliniques indispensables pour orienter le biologiste afin d'utiliser le milieu/la technique appropriés.
- Cependant, chez l'enfant sans pathologie sous-jacente, la présence à la coproculture de souches de *Staphylococcus aureus*, de *Candida albicans* ou de nombreuses colonies non typées de *E. coli* ne doit pas être tenue pour responsable de la diarrhée et ne nécessite aucun traitement.
- La présence de *Clostridium difficile* doit être interprétée en fonction de la clinique, de présence de la toxine et de l'âge de l'enfant, compte tenu de la fréquence élevée de porteurs asymptomatiques avant l'âge de 3 ans.

La recherche de virus n'est pas recommandée au cours de la diarrhée aiguë de l'enfant immunocompétent. Elle peut être indiquée lors d'une épidémie en collectivité.

L'hémoculture est indiquée en cas de :

- sepsis ;
- diarrhée fébrile chez l'immunodéprimé ;
- coproculture positive à *Salmonella* sp. chez le nourrisson < 3 mois. Dans ce cas, si l'hémoculture est positive à *Salmonella* sp., la ponction lombaire est systématique.

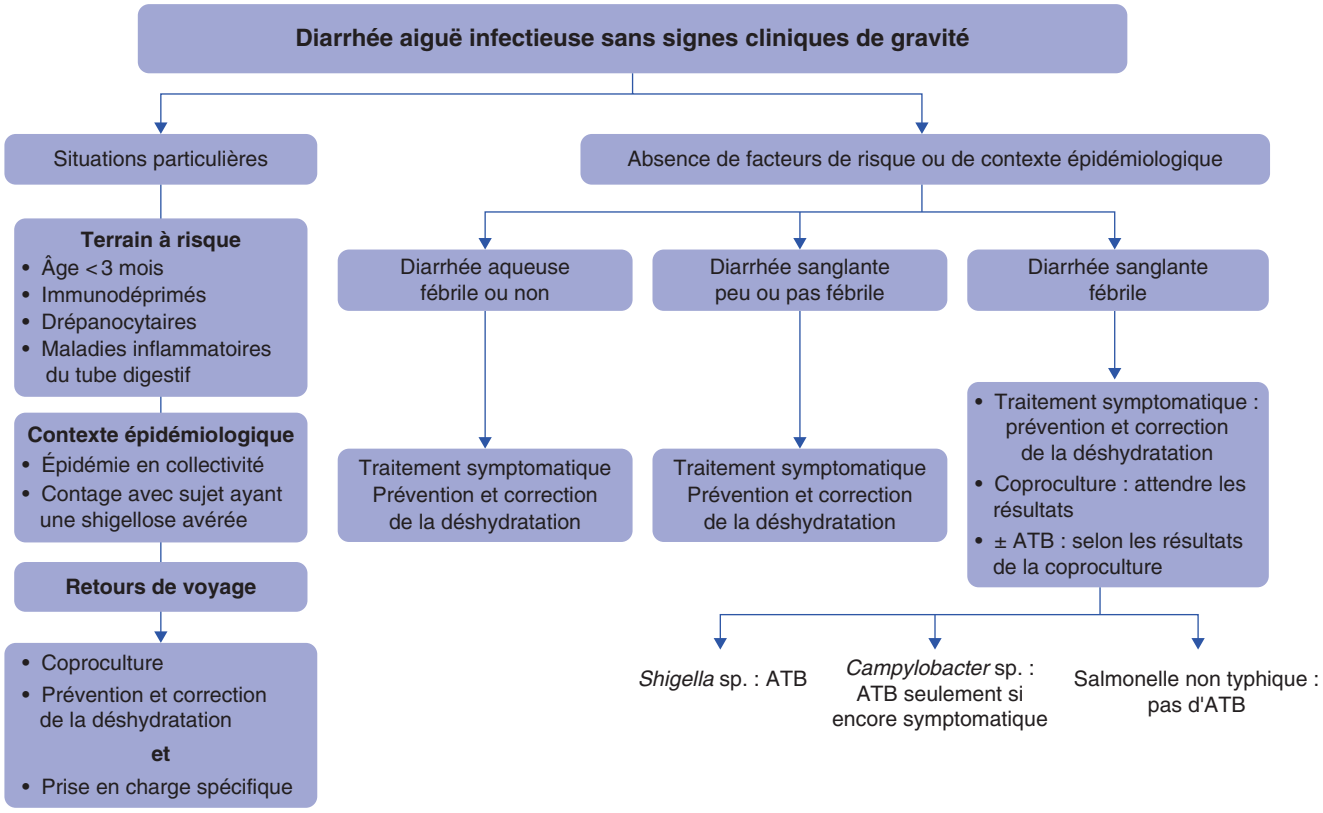


Fig. 18.22 Conduite à tenir en cas de diarrhée aiguë d'allure infectieuse sans signes de gravité. ATB : antibiothérapie.

Les examens sérologiques n'ont pas de place dans l'exploration d'une diarrhée infectieuse aiguë. Leur intérêt réside éventuellement dans l'exploration des complications post-infectieuses (sérologie *Campylobacter* et syndrome de Guillain-Barré).

Enfant voyageur

La diarrhée est l'un des principaux motifs de consultation au retour d'un pays tropical.

Dans une majorité de cas, il s'agit d'une diarrhée modérée spontanément résolutive en moins d'une semaine dont la principale complication est la déshydratation.

Les agents le plus souvent incriminés sont les norovirus, *E. coli* entérotoxinogène (turista), *Campylobacter jejuni*. Plus rarement, il peut s'agir de diarrhée à *Shigella* sp. ou à *Salmonella* sp. La réalisation d'une coproculture avec antibiogramme est indispensable avant tout traitement antibiotique compte tenu de l'évolution des résistances

Chez l'enfant sans pathologie sous-jacente, les diarrhées parasitaires (*Giardia*, *Entamaoba histolytica*, plus rarement encore cryptosporidie) ou fongique (microsporidie) sont très rares.

Les helminthes ne sont généralement pas responsables de diarrhées chez l'enfant immunocompétent.

La durée d'incubation est élément d'orientation étiologique :

- virale : 1 à 3 jours ;
- bactérienne : 2 à 8 jours ;
- parasitaire : 1 à 3 semaines.

La conduite à tenir devant une diarrhée du retour est détaillée dans la figure 18.23.

Infections ostéoarticulaires

Mattie Lorrot, Hubert Ducou Le Pointe, Brice Illharreborde, Manon Bachy, Raphaël Vialle

Les infections ostéoarticulaires (IOA) de l'enfant (ostéomyélite, arthrite septique, spondylosdiscite) sont des infections communautaires touchant le plus souvent l'enfant sans pathologie sous-jacente. Selon des données PMSI récentes, leur incidence est évaluée à 22 cas pour 100 000 enfants (80 pour 100 000 avant l'âge de 1 an) et chaque année, environ 3 000 enfants sont hospitalisés pour une IOA en France.

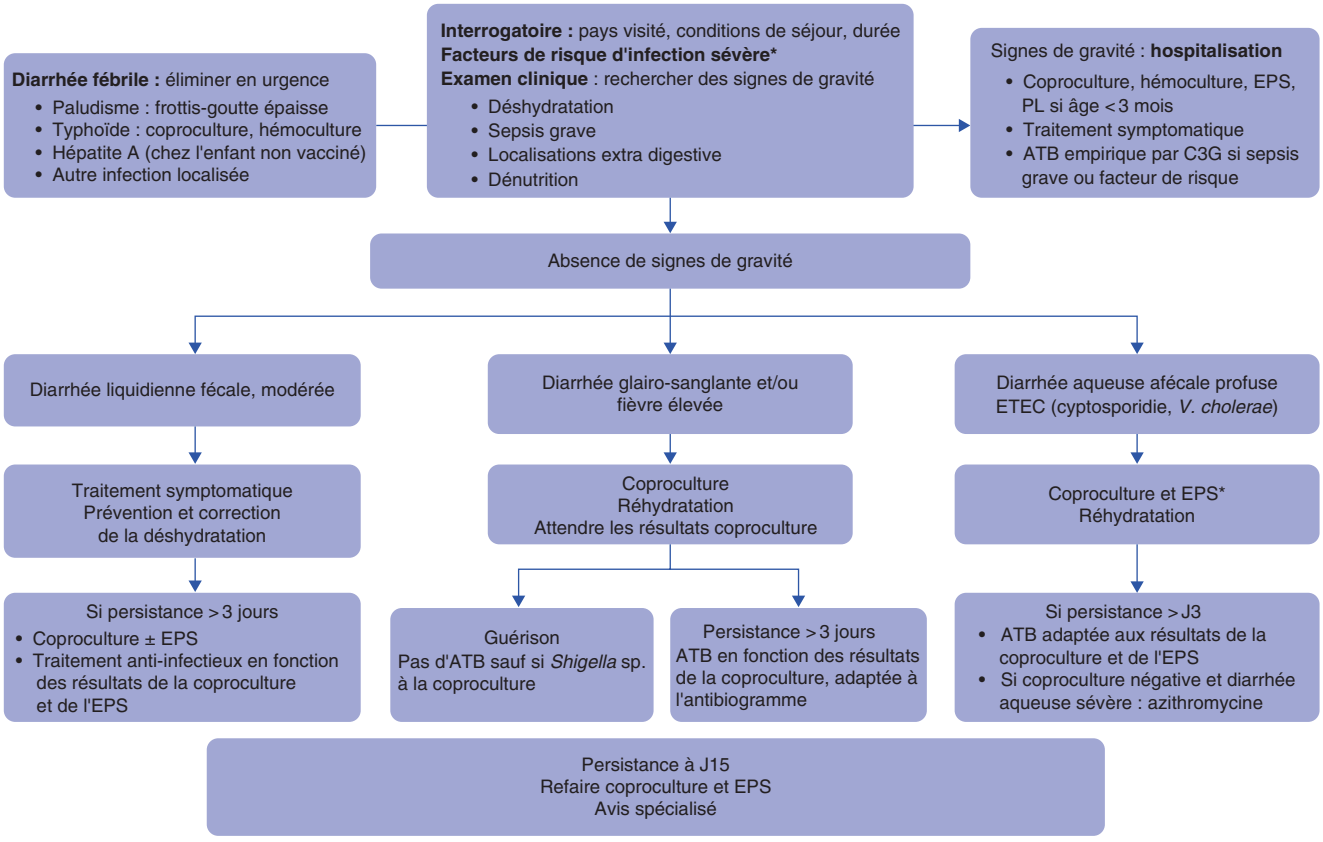


Fig. 18.23 Conduite à tenir devant une diarrhée de retour. ATB : antibiothérapie ; C3G : céphalosporine de 3e génération ; EPS : examen parasitologique des selles ; ETEC : *Escherichia coli* entérotoxinogène ; PL : ponction lombaire. * Facteurs de risque : âge < 3 mois, immunodéprimé, drépanocytaire.

La gravité de ces infections est en rapport avec la virulence de certaines bactéries comme *Staphylococcus aureus* ou le streptocoque du groupe A, et la vulnérabilité de certains terrains sous-jacents (nouveau-nés, drépanocytaires). Ces infections constituent des urgences médico-chirurgicales et leur traitement est toujours débuté lors d'une hospitalisation initiale. Le pronostic des IOA dépend de la rapidité et de la qualité de la prise en charge initiale. Les risques sont, à la phase initiale de l'infection, le sepsis sévère et, à distance de l'infection, les séquelles orthopédiques parfois définitives.

Physiopathologie

L'infection se fait par voie hématogène entraînant une ostéomyélite (infection de l'os), une arthrite septique (infection de la synoviale articulaire) ou une spondylodiscite (infection du disque intervertébral).

Ostéomyélite aiguë

Le site de l'infection est, le plus souvent, les métaphyses les plus vascularisées des os longs (loin du coude et près du genou) à proximité du cartilage de croissance. Le ralentissement du flux vasculaire à la jonction métaphyso-épiphysaire favorise la fixation des bactéries et la rareté des macrophages dans la métaphyse favorise l'infection (fig. 18.24).

- Le stade initial de l'ostéomyélite est caractérisé par un œdème intra-osseux du tissu spongieux. Si l'infection progresse, elle diffuse à travers les canaux vasculaires de Havers et Volkmann vers la partie distale de la diaphyse (risque de diaphysite et d'abcès intramédullaire), la corticale externe et le périoste (risque d'abcès sous-périosté et d'extension de l'infection aux parties molles).
- À la phase tardive, le périoste réagit en s'épaississant et un abcès sous-périosté se constitue. L'augmentation de la pression intra-osseuse peut diminuer la vascularisation de la corticale osseuse par les artères périostées. Dans les formes évoluées, l'os avasculaire devient nécrotique avec la formation d'un séquestre (os nécrotique et avasculaire) responsable de la chronicisation de l'infection.

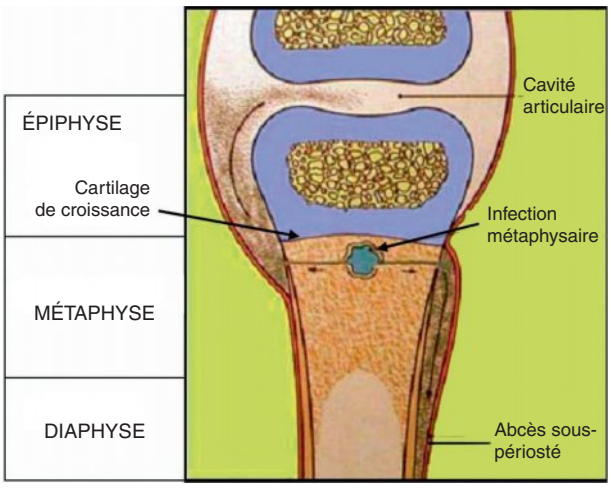


Fig. 18.24 Physiopathologie de l'infection osseuse.

L'ostéomyélite est dite aiguë si les symptômes durent depuis moins de 15 jours. Le développement de l'infection peut endommager le cartilage de croissance (ou cartilage de conjugaison) des os longs, localisé à la jonction métaphyso-épiphysaire, et entraîner des troubles définitifs de croissance de l'os atteint. Si l'infection initiale n'est pas traitée ou si elle est mal traitée, l'ostéomyélite peut évoluer après plusieurs semaines vers une ostéomyélite chronique caractérisée par des collections intra-osseuses souvent associées à des séquestres osseux et à des fistules.

Arthrites aiguës

Primitive

L'infection de la synoviale par voie hématogène entraîne l'apparition d'un épanchement intra-articulaire. L'accumulation de pus dans la cavité articulaire génère une hyperpression néfaste à la vascularisation de l'épiphyse, notamment au niveau de la hanche. Les substances libérées par les polynucléaires neutrophiles sont toxiques pour le cartilage articulaire.

Secondaire à une ostéomyélite : ostéoarthrite

L'arthrite peut également être secondaire à la diffusion d'une ostéomyélite :

- directement si la métaphyse est intra-articulaire (hanche, épaule, cheville) ;
- en traversant le cartilage de croissance par les réseaux vasculaires entre la métaphyse et l'épiphyse encore présents chez l'enfant de moins de 18 mois (chez l'enfant plus grand, ces réseaux sont séparés et le cartilage de croissance est avasculaire).

Bactéries retrouvées (tableau 18.11)

Les connaissances sur l'épidémiologie des IOA ont beaucoup évolué ces dernières années. Avec les techniques bactériologiques classiques de mise en culture, le germe n'est isolé

Tableau 18.11 **Germes habituellement retrouvés dans les infections ostéoarticulaires de l'enfant.**

Âge	Germes
< 3 mois	Staphylocoque doré Streptocoque du groupe B *Escherichia coli* *Haemophilus influenzae* b (si non vacciné)
> 6 mois et < 5 ans	*Kingella kingae* Staphylocoque doré Pneumocoque Streptocoque du groupe A
> 5 ans	Staphylocoque doré Streptocoque du groupe A

que dans 50 % des ostéomyélites aiguës et que dans 30 % des arthrites septiques. Les techniques de biologie moléculaire (PCR universelle 16S ou PCR spécifique d'une bactérie) permettent l'identification d'un ADN bactérien dans un prélèvement biologique profond (pus d'abcès, liquide articulaire). Ces techniques ont l'avantage de pouvoir rendre un résultat positif malgré une antibiothérapie préalable ou de bactéries difficiles à cultiver comme *Kingella kingae*. En aucun cas la biologie moléculaire ne dispense de faire des cultures bactériologiques qui restent le « gold standard » dans le diagnostic bactériologique de ces infections et permettent d'avoir un antibiogramme de la bactérie isolée utile pour adapter l'antibiothérapie.

- *S. aureus* a longtemps été le germe largement prédominant des IOA de l'enfant après la disparition des IOA à *Haemophilus influenzae* capsulé b depuis la vaccination systématique des jeunes nourrissons. *S. aureus* est responsable d'IOA à tout âge et reste la bactérie la plus fréquente après 5 ans. Il faut rechercher une porte d'entrée cutanée (plaie, furoncles, varicelle).
- *K. kingae* apparaît actuellement comme le premier pathogène responsable d'IOA de l'enfant entre 6 mois et 4 ans avec une sévérité moindre que *S. aureus*. *K. kingae* est une bactérie commensale de l'oropharynx du jeune enfant, l'IOA est souvent favorisée par une infection virale ORL dans les jours précédents. La culture de cette bactérie est difficile et les prélèvements articulaires reviennent souvent négatifs. La PCR universelle 16S ou la PCR spécifique *K. kingae* réalisée dans le liquide articulaire ou dans un pus d'abcès améliore le diagnostic bactériologique.
- Les IOA à pneumocoque sont peu fréquentes et devraient encore diminuer de fréquence suite à l'impact de la vaccination pneumococcique conjuguée du nourrisson. Le streptocoque A, retrouvé dans 10 % des IOA, est favorisé par la varicelle et entraîne des IOA graves avec sepsis. Le streptocoque B et *E. coli* concernent les enfants âgés de moins de 3 mois et les salmonelles mineures presque exclusivement les patients drépanocytaires.

Diagnostic

Le diagnostic d'IOA être suspecté devant toute impotence fonctionnelle fébrile d'apparition récente chez l'enfant et, dès la suspicion d'IOA, tous les moyens sont mis en œuvre pour débuter le traitement rapidement.

Les tableaux cliniques de ces infections sont variés, avec des IOA de survenue brutale parfois accompagnées d'un sepsis et des IOA subaiguës, parfois peu fébriles.

Ostéomyélite aiguë

Tableau de suspicion clinique

- Douleur d'un membre entraînant une impotence fonctionnelle partielle ou totale de ce membre.
- Localisation préférentielle : extrémité inférieure du fémur ou supérieure du tibia :
  - douleur spontanée localisée ;
  - palpation métaphysaire douloureuse.
- Mobilisation douce des articulations possible.

Une douleur intense, un gonflement ou une rougeur, localisés ou diffus, d'un membre sont des signes de gravité d'une IOA. Ces signes doivent faire rechercher en urgence une complication de l'ostéomyélite (arthrite septique associée, abcès sous-périosté, thrombophlébite septique), demander un avis auprès d'un orthopédiste pédiatrique et débuter rapidement une antibiothérapie intraveineuse probabiliste.

Imagerie

En urgence

- Les radiographies osseuses initiales sont normales ou montrent un simple épaississement des parties molles.
- Une échographie est réalisée en cas de suspicion clinique d'abcès sous-périosté ou d'arthrite associée (avec doppler en cas de suspicion de thrombophlébite).
- L'IRM est parfois utile en urgence à la recherche de complications non vues par l'échographie et nécessitant un traitement urgent.

Dans les premiers jours de prise en charge

Le diagnostic d'ostéomyélite est confirmé par :

- les examens radiologiques :
  - scintigraphie osseuse au technétium montrant un foyer d'hyperfixation osseux métaphysaire (fig. 18.25),
  - IRM montrant des zones d'hyposignal T1 de la métaphyse, hypersignal en T2 (fig. 18.26) et, éventuellement, les complications ;
- la bactériologie : hémoculture ou culture de pus d'abcès positive (*S. aureus* +++).

Arthrite septique

Tableau de suspicion clinique

- Douleur articulaire à la mobilisation.
- Limitation de la mobilisation articulaire du fait de la douleur et de l'épanchement articulaire (flessum du genou, abduction de hanche).

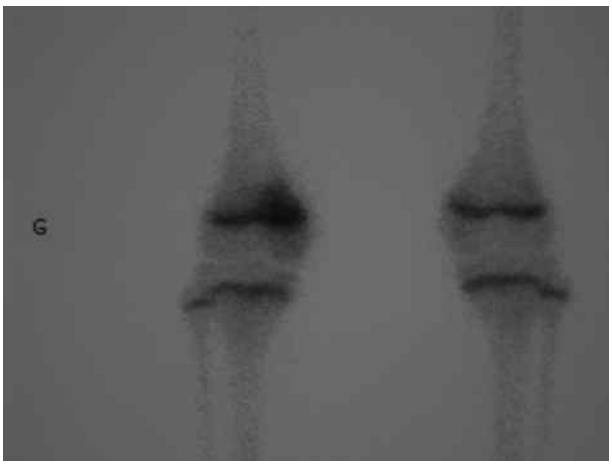


Fig. 18.25 Scintigraphie osseuse chez un enfant de 12 ans présentant une ostéomyélite aiguë de la métaphyse inférieure du fémur gauche.

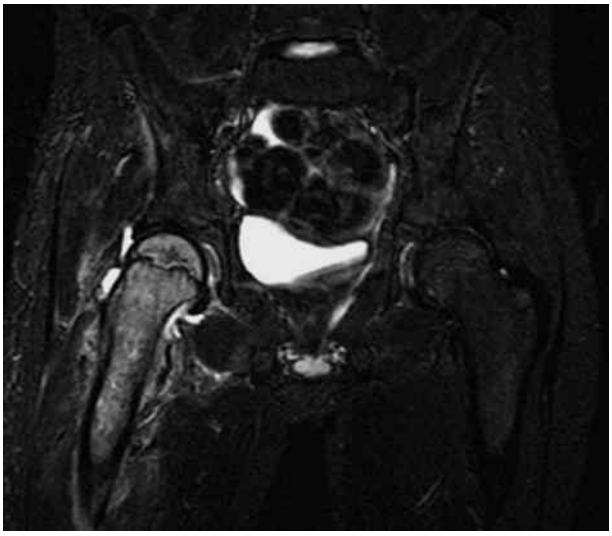


Fig. 18.26 IRM osseuse chez un enfant de 10 ans présentant une ostéoarthrite de hanche. Hypersignal en T2 épiphysaire du col fémoral et métaphyso-diaphysaire de l'extrémité supérieure du fémur.

- Gonflement et parfois rougeur de l'articulation.
- Épanchement intra-articulaire (choc rotulien au genou). L'examen clinique des articulations profondes (hanche, épaule) est difficile et, au moindre doute, une imagerie sera nécessaire (échographie).
- Palpation des métaphyses adjacentes indolore (à la recherche d'une ostéomyélite).
- Localisation préférentielle : genou (45 % des cas).

Imagerie en urgence

- Les radiographies osseuses initiales ne montrent pas d'atteinte osseuse mais parfois des signes indirects d'épanchement intra-articulaire : épaississement des parties molles, refoulement des liserés graisseux périarticulaires, flou articulaire, élargissement de l'interligne.
- L'échographie articulaire comparative (hanche +++) objective un épanchement intra-articulaire.
- L'IRM permet la visualisation de l'atteinte des articulations profondes (sacro-iliaques, sternoclaviculaires, épaule), difficiles à évaluer à examen clinique et à l'échographie.
- La scintigraphie osseuse au technétium 99m n'est pas un examen à réaliser en urgence pour le diagnostic d'arthrite. Elle permet de localiser une IOA profonde mais ne permet pas la visualisation précise des complications suppuratives (arthrite et abcès profonds) utile pour guider un geste chirurgical.

Diagnostic bactériologique

- Liquide articulaire purulent (> 50 000 polynucléaires neutrophiles/mm^3).
- Isolement d'une bactérie par la culture du liquide articulaire et/ou l'hémoculture.
- PCR bactérienne spécifique (*Kingella kingae* ++) positive dans le liquide articulaire.

Spondylodiscite aiguë

Les bactéries infectent le disque intervertébral, puis les plateaux vertébraux sus et sous-jacents.

La localisation la plus fréquente est le rachis lombaire.

Tableau de suspicion clinique

- Douleur rachidienne (horaire souvent inflammatoire avec douleurs au repos, nocturnes).
- Raideur rachidienne.
- Impossibilité de marcher, de s'asseoir (refus de s'asseoir sur le pot pour les petits).
- Fièvre modérée ou absente.

Le retard diagnostique est fréquent.

Imagerie en urgence

- Les radiographies du rachis face et profil centrées sur la zone douloureuse sont peu initialement peu parlantes. Elles montrent des anomalies de la statique rachidienne (raideur, inclinaison), mais ne révèlent pas d'anomalies du disque ni des corps vertébraux dans les 2 premières semaines. On observe ensuite un effacement du plateau vertébral, un pincement discal et, plus tardivement, une ostéolyse vertébrale de part et d'autre du disque.
- L'IRM est l'examen de référence pour le diagnostic de la spondylodiscite et de ses complications, elle est le plus souvent à effectuer sans urgence dans les premiers jours d'hospitalisation. L'IRM montre un hypersignal osseux de 2 vertèbres contiguës, la disparition du signal aqueux du disque. Elle permet également la recherche des complications (abcès paravertébral, compression médullaire, compression d'une racine nerveuse).
- La scintigraphie osseuse au technétium 99m, si elle est réalisée, retrouve une hyperfixation de 2 vertèbres contiguës.

Diagnostic bactériologique

Il repose sur l'isolement d'une bactérie par l'hémoculture.

La ponction discovertébrale, recommandée chez l'adulte, est rarement effectuée chez l'enfant. Les spondylodiscites du jeune enfant (avant 5 ans) sont rarement documentées et évoluent favorablement sous traitement antibiotique probabiliste. La ponction discovertébrale est réalisée au mieux sous repérage scanner, elle peut avoir certaines indications chez l'enfant plus grand afin de documenter l'infection et d'adapter au mieux l'antibiothérapie.

Chez le nourrisson âgé de moins de 3 mois

Les IOA sont rares chez le nourrisson de moins de 3 mois, elles peuvent être dues au streptocoque B, à *S. aureus* ou à *E. coli*. Elles peuvent être secondaires à une bactériémie sur un cathéter veineux central ou périphérique chez un enfant hospitalisé (ou ayant été hospitalisé) en réanimation ou en

néonatologie. À cet âge, le diagnostic d'IOA peut être très difficile avec un risque de retard de prise en charge exposant ces jeunes nourrissons à des séquelles orthopédiques parfois définitives (atteinte du cartilage de croissance et du cartilage articulaire, nécrose de la tête fémorale). La hanche est la localisation la plus fréquente. Au moindre doute, il faut réaliser une échographie de hanche qui, si elle est positive, doit conduire à une ponction articulaire exploratrice et à l'instauration d'une antibiothérapie intraveineuse en urgence.

Tableau clinique

- Fièvre absente (dans 50 % des cas) ou modérée.
- Limitation douloureuse de la mobilisation (pleurs inexpliqués lors des mobilisations, de l'habillage, du changement des couches).
- Aspect pseudo-paralytique du membre avec position anormale de l'articulation qui reste immobile.
- Douleur et pleurs à la mobilisation articulaire.

Imagerie

- Les radiographies osseuses initiales sont caractérisées par :
  - une absence d'atteinte osseuse ;
  - un œdème précoce des parties molles ;
  - des signes d'épanchement intra-articulaire : épaississement des parties molles, flou articulaire, élargissement de l'interligne.
- L'échographie montre un épanchement intra-articulaire.

Diagnostic bactériologique

Il repose sur l'isolement d'une bactérie dans la ponction articulaire et/ou l'hémoculture (streptocoque B, *Staphylococcus aureus* +++).

Prise en charge thérapeutique urgente

Le pronostic des IOA dépend de la gravité de l'infection mais aussi de la rapidité et de la qualité de la prise en charge initiale médicochirurgicale. Le risque initial est le sepsis sévère à *S. aureus* ou à streptocoque A et la dissémination de l'infection, qui peuvent alors engager le pronostic vital. À distance, les risques sont les séquelles orthopédiques d'une arthrite septique (nécrose de la tête fémorale ou humérale, destruction du cartilage articulaire), la stérilisation partielle ou totale du cartilage de croissance (épiphysiodèse) secondaire à une ostéomyélite entraînant un trouble de la croissance du membre.

Ainsi, dès la suspicion clinique d'IOA, tous les moyens doivent être mis en œuvre pour pouvoir débuter le traitement rapidement. En cas d'arthrite et/ou de collections purulentes, un avis auprès d'un orthopédiste pédiatrique doit être demandé en urgence car les arthrites sont ponctionnées et lavées en urgence et les collections drainées. Dans tous les cas, le traitement antibiotique intraveineux doit être rapidement débuté.

Certaines IOA sont plus graves ou plus à risque d'erreurs diagnostiques et thérapeutiques et de complications : les IOA survenant sur des terrains médicaux particuliers (nourrissons de moins de 3 mois, drépanocytaire, immunodéprimés, etc.), les IOA graves d'emblée avec sepsis ou avec des complications suppuratives au diagnostic. Ces IOA justifient de prendre un avis rapidement auprès d'un centre référent dans la prise en charge des IOA de l'enfant.

Bilan avant de commencer les antibiotiques

Bilan inflammatoire

La polynucléose fait souvent défaut ; elle peut être élevée dans les IOA à pneumocoque ou à streptocoque A. La CRP est supérieure à 20 mg/dL dans la plupart des IOA mais sa normalité n'écarte pas totalement le diagnostic d'IOA.

Prélèvements bactériologiques (encadré 18.5)

Les prélèvements bactériologiques doivent toujours être effectués si possible avant de débuter l'antibiothérapie. L'isolement d'une bactérie peut être réalisé par l'hémoculture (une systématique et 2 rapprochées en cas de sepsis), la ponction articulaire (systématique en cas d'arthrite) ou la ponction osseuse (réalisée par certaines équipes). Les prélèvements profonds (ponction articulaire, ponction d'un abcès collecté, ponction osseuse métaphysaire) nécessitent toujours une anesthésie générale chez l'enfant.

Encadré 18.5 Prélèvements bactériologiques des infections ostéoarticulaires

À effectuer avant de commencer les antibiotiques

- 1 hémoculture (2 rapprochées en cas de sepsis)
- Prélèvement de liquide articulaire :
  - *examen direct et mise en culture* (tube EDTA) avec numération des éléments et coloration de Gram. En faveur d'une arthrite septique : > 50 000 leucocytes/mm^3, > 85 % de polynucléaires neutrophiles altérés, germes à l'examen direct après coloration de Gram (rarement)
  - *mise en culture* (inoculation directe dans un flacon d'hémoculture aérobie)
  - *recherche par PCR* de l'ARN 16S r et/ou PCR spécifique (*Kingella kingae*)
- Ponction de pus (ponction osseuse, pus d'un abcès sous-périosté : inoculation directe dans un flacon d'hémoculture aérobie et culture sur gélose)
- Prélèvement bactériologique du pus d'une lésion cutanée (furoncle, plaie)

Drainage chirurgical des collections purulentes

Les collections purulentes sont drainées en urgence au bloc opératoire sous anesthésie générale.

- Arthrite septique : évacuation du pus et lavage de l'articulation.
- Drainage d'un abcès sous-périosté ou d'un abcès des parties molles.

Traitement antibiotique intraveineux initial

L'antibiothérapie intraveineuse probabiliste est secondairement adaptée à la bactérie isolée et à son antibiogramme.

Chez l'enfant de moins de 3 mois

L'antibiothérapie intraveineuse probabiliste efficace sur *Staphylococcus aureus*, streptocoque B, *Escherichia coli repose sur le* céfotaxime 200 mg/kg/j en 4 injections/j associé à la gentamycine 6 mg/kg/j en 1 injection/j de 30 minutes.

Chez l'enfant de plus de 3 mois

L'antibiothérapie intraveineuse probabiliste efficace sur *Staphylocoque aureus*, *Kingella kingae*, streptocoque A, pneumocoque *comporte* céfazoline ou amoxicilline-acide clavulanique 150 mg/kg/j en 4 injections/j. La gentamicine 6 mg/kg/j pendant 48 heures est ajoutée en cas de sepsis clinique.

Surveillance initiale : quand passer de l'antibiothérapie intraveineuse au relais par voie orale ?

Les complications suppuratives (arthrite, abcès sous-périosté ou des parties molles) des IOA peuvent être présentes au diagnostic ou apparaître dans les premiers jours de traitement. En cas de persistance de la fièvre et/ou de la douleur dans les premiers jours de prise en charge, il faut vérifier que l'antibiothérapie administrée est optimale (molécules, posologies, nombre d'administrations), poursuivre le traitement antibiotique par voie intraveineuse et rechercher une complication par l'imagerie (échographie, IRM, scanner), guidée par la clinique.

Chez les nourrissons de moins de 3 mois et dans les IOA graves ou compliquées ou sur terrain médical sous-jacent, l'antibiothérapie intraveineuse peut être prolongée et le relais oral est effectué lorsque l'infection est contrôlée.

Environ 40 % des ostéomyélites aiguës de l'enfant guérissent sous traitement antibiotique seul et ne nécessitent pas de prise en charge chirurgicale. Le plus souvent, l'évolution des IOA sous traitement adapté est rapidement favorable avec la disparition rapide de la fièvre et des douleurs, la diminution franche de la CRP en quelques jours. Dans ces cas, le relais oral de l'antibiothérapie est possible après 3 jours de traitement intraveineux et la poursuite de l'antibiothérapie et du suivi sont effectués en ambulatoire.

Les antibiotiques utilisés par voie orale doivent être efficaces sur les germes isolés, bien absorbés et avoir une bonne diffusion intra-osseuse. Les molécules utilisables par voie orale sont, entre autres, l'amoxicilline-acide clavulanique, la clindamycine (chez l'enfant de plus de 6 ans), l'amoxicilline. L'antibiothérapie doit être adaptée aux germes retrouvés et à leur sensibilité aux antibiotiques. Si le germe n'est pas isolé, l'antibiothérapie est l'amoxicilline-acide clavulanique à 80 mg/kg/j. La durée minimale totale de l'antibiothérapie est de 2 semaines pour les arthrites septiques et de 3 semaines pour les ostéomyélites.

Immobilisation et antalgiques

L'immobilisation (plâtre, attelle) était traditionnellement effectuée dans les ostéomyélites chroniques du fait du risque de fracture. Son intérêt est très limité dans les ostéomyélites aiguës d'évolution favorable. Elle peut avoir un intérêt à la phase initiale de traitement d'une arthrite septique car elle a un rôle antalgique et de lutte contre les attitudes vicieuses (flessum au niveau du genou). Les antalgiques majeurs peuvent être utiles à la phase initiale.

Suivi ultérieur

La guérison est attestée par l'absence de récidive de la fièvre et des douleurs, et la normalisation du bilan inflammatoire. Les rechutes et le passage à la chronicité sont exceptionnels si le diagnostic est précoce et la prise en charge adaptée. Le suivi orthopédique est nécessaire pendant au moins un an pour surveiller la bonne croissance du membre atteint et la mobilité articulaire.

Infections bactériennes spécifiques

Coqueluche

Emmanuel Grimprel

La coqueluche est une maladie infectieuse respiratoire bactérienne redoutable car parfois mortelle chez le nouveau-né et le jeune nourrisson.

Son éradication est illusoire car l'immunité acquise après maladie ou après vaccination est limitée à quelques années (6–8 ans). En revanche, son contrôle est envisageable par la vaccination. La vaccination universelle et précoce des nourrissons assure une protection directe de ceux-ci à partir de 4 à 5 mois. L'immunité acquise après la vaccination se réduit rapidement avec le temps mais peut se réactiver à l'occasion de contage (naturel) avec des sujets atteints ou après revaccination spécifique (rappels). La vaccination de rappel chez les adolescents et les adultes jeunes ainsi que dans l'entourage proche des jeunes nourrissons a pour objectif de protéger de façon indirecte les jeunes nourrissons avant qu'ils soient protégés par leur propre vaccination (cocooning). La vaccination des femmes enceintes est une autre méthode complémentaire de protection indirecte des jeunes nourrissons *via* les anticorps maternels et est destinée à se développer.

Les bactéries responsables sont *Bordetella pertussis* (ou bacille de Bordet et Gengou) et *Bordetella parapertussis*. Ces deux bactéries à Gram négatif sont difficiles à isoler et restent localisées au niveau de l'appareil respiratoire au cours de la maladie.

La maladie associe une infection localisée à l'épithélium respiratoire bronchique sans dissémination du germe hors de l'appareil respiratoire et un syndrome toxinique, responsable de symptômes respiratoires et parfois neurologiques qui font toute la gravité de la maladie, notamment chez le nourrisson. Certains de ces facteurs sont cependant également immunogènes, contribuent à la protection et constituent les vaccins actuels.

Manifestations cliniques

Coqueluche du nourrisson

Signes cliniques

- L'incubation est silencieuse et longue (une dizaine de jours environ).
- La maladie débute par une rhinite avec toux rapidement émétisante (phase catarrhale). La contagiosité est alors rapidement maximale. Il n'y a pas ou peu de fièvre.
- La phase des quintes lui succède. Ce sont des accès violents et répétés de toux, sans respiration efficace, qui aboutissent à une turgescence du visage, avec rougeur conjonctivale, vomissements, cyanose, puis reprise inspiratoire sonore en fin de quinte (« chant du coq »). À la fin de la quinte, l'enfant libère de façon difficile une expectoration muqueuse claire et épaisse. Entre les quintes, le sujet est totalement asymptomatique.
- De multiples stimuli peuvent entraîner l'apparition d'une quinte : déglutition, cris, effort, examen du pharynx ou pression du cartilage cricoïde. Les quintes prédominent la nuit ; leur nombre augmente pendant une dizaine de jours et peut dépasser le chiffre de 50 par 24 heures. Cette période des quintes dure généralement 3 à 4 semaines.

Gravité

La gravité de la coqueluche est essentiellement liée au jeune âge des malades, c'est-à-dire avant l'âge de 3 mois.

Le risque est alors :

- la survenue de quintes sévères : longues avec accès de cyanose ou apnées souvent accompagnées de bradycardies ;
- plus rarement (1 % des nourrissons hospitalisés), l'évolution vers une coqueluche dite maligne qui se manifeste par une détresse respiratoire majeure avec hypoxie réfractaire, tachycardie extrême et défaillance multiviscérale (cardiaque, rénale et neurologique). Elle est annoncée sur le plan biologique par une hyperlymphocytose majeure (> 50 000/mm^3). Le pronostic de ces coqueluches malignes est sévère, par le décès ou de graves séquelles pulmonaires.

Le risque de survenue d'une forme grave est élevé avant l'âge de 3 mois et justifie donc l'hospitalisation systématique de toute suspicion de coqueluche à cet âge. Elle permet de :

- surveiller et évaluer la gravité des quintes (monitorage continu cardiorespiratoire, et de la saturation) ;
- dépister l'apparition de quintes cyanosantes, asphyxiantes (désaturation), les bradycardies et les apnées qui seront autant d'indications pour un passage en unité de surveillance continue ;
- maintenir l'état nutritionnel ;
- dépister les autres complications : bronchopneumonies et pneumocoqueluches alvéolaires sévères, convulsions (plus exceptionnellement, encéphalopathie), coqueluche maligne.

Coqueluche de l'enfant plus âgé

Cette forme clinique est similaire à celle de l'adulte. Les enfants ont acquis une immunité anticoquelucheuse, le plus souvent par la vaccination ou bien parfois à la suite de la maladie. Ils font en règle des formes moins sévères ou atypiques du fait d'une immunité protectrice résiduelle :

- le classique chant du coq manque souvent ;
- les symptômes se réduisent à une toux plus ou moins quinteuse mais souvent prolongée, au-delà de 8 jours, mais en règle inférieure à 2 mois.

Ces formes cliniques sont souvent méconnues au profit de diagnostics divers comme ceux de bronchite traînante, trachéite virale ou allergique, équivalent asthmatique, etc. La prolongation des symptômes respiratoires conduit souvent les patients à consulter plusieurs fois, et les médecins à prescrire de nombreux examens complémentaires et de multiples traitements anti-infectieux et antiasthmatiques tous inefficaces.

Lorsque l'immunité vaccinale a totalement disparu, les symptômes sont plus sévères et alors typiques : toux quinteuse très violente et émétisante avec reprise inspiratoire sonore.

Des complications mécaniques peuvent alors survenir : fractures de côtes, douleurs musculotendineuses intercostales et abdominales, emphysème médiastinal, pneumothorax, otites barotraumatiques, hémorragie sous-conjonctivale, hernie, incontinence urinaire transitoire, prolapsus. Les complications infectieuses sont, à cet âge, les otites moyennes aiguës, les sinusites et les pneumonies.

L'infection, enfin, peut être plus sévère et plus longue chez les sujets fragilisés par une hyperréactivité bronchique de base (asthmatiques) et l'évolution se rapproche alors de celle du sujet non immun.

Évolution

Elle peut être prolongée (plusieurs semaines ou plusieurs mois) : la phase aiguë quinteuse est suivie par une convalescence de plusieurs semaines où la toux, désormais non quinteuse, persiste de façon spontanée (tic coqueluchoïde) ou provoquée par l'effort, le froid ou les cris, témoignant d'une probable hyperréactivité bronchique. La toux dure généralement au total 1 à 3 mois. Une pseudo-rechute est parfois observée chez le jeune nourrisson quelques jours ou semaines après la maladie, se manifestant par une réapparition transitoire des quintes, secondaire à une infection virale des voies aériennes. Les bronchites récidivantes sont ainsi possibles pendant plusieurs mois.

Diagnostic

Le diagnostic d'une coqueluche est essentiel car il permet une prise en charge précoce des sujets à risque de complications (jeune nourrisson) et le traitement antibiotique des sujets contagieux (tous ceux qui toussent) afin de limiter la transmission.

Ce diagnostic repose sur une présomption clinique et une confirmation biologique ou épidémiologique (contact prouvé avec un cas biologiquement confirmé).

Présomption clinique

Elle est établie sur les trois critères suivants :
- toux évocatrice car spasmodique et paroxystique, quinteuse, sans fièvre ni autre signe respiratoire, en particulier entre les quintes ;
- toux qui persiste ou s'aggrave au bout de 7 jours ;
- contage potentiel dans l'entourage (sujet qui tousse) au terme d'une incubation d'une durée longue et compatible (de 5 à 15 jours).

Confirmation biologique

Elle repose sur la réaction de polymérisation en chaîne (PCR).
- La PCR est la méthode de référence pour le sujet toussant depuis moins de 21 jours et pour les cas secondaires qu'il a contaminés s'il tousse depuis 21 jours ou plus. Elle est remboursée en France depuis novembre 2010.
- La culture sur milieu spécifique enrichi de Bordet et Gengou est moins sensible : maximale à la phase catarrhale (60 %), elle diminue spontanément rapidement (20 % à 15 jours d'évolution) ou si le sujet est traité par un antibiotique efficace (macrolide). Elle reste indispensable pour la surveillance des souches (CNR).
- La sérologie doit être délaissée : sa fenêtre d'utilisation est très restreinte et les kits commerciaux utilisés en ville ne sont pas validés. Son remboursement a été supprimé en 2010.

Traitement curatif

Aucun traitement n'a malheureusement fait la preuve d'une efficacité curative au cours des coqueluches déclarées, une fois atteinte la phase des quintes. La prise en charge médicale des coqueluches est toutefois essentielle car elle a deux autres objectifs : prévenir les complications chez le jeune nourrisson et réduire la transmission.

Prévention des complications

- Toute coqueluche du nourrisson de moins de 3 mois doit être hospitalisée et isolée.
- Le monitoring cardiorespiratoire est indispensable (scope cardiorespiratoire).
- Masque et embout d'oxygène doivent être à proximité de l'enfant.
- L'alimentation doit être fractionnée, parfois administrée par gavage.

Réduction de la transmission

Le traitement antibiotique reste indiqué et repose sur les macrolides, sur les deux molécules suivantes au choix :
- la clarithromycine 15 mg/kg en 2 prises pendant 7 jours ;
- l'azithromycine 10 mg/kg à J1, puis 5 mg/kg de J2 à J5 ou 10 mg/kg pendant 3 jours.

Il n'y a pas de résistance aux macrolides documentée en France à ce jour. Les bêtalactamines sont inefficaces pour éradiquer le germe au niveau de l'arbre respiratoire. Les cas suspects ou avérés doivent être isolés pendant les 3 à 5 premiers jours du traitement, période au-delà de laquelle ils sont considérés comme non contagieux, même si les patients suspectés ont une toux persistante.

Les macrolides ont cependant un spectre limité vis-à-vis des germes responsables des surinfections bronchopulmonaires et ORL chez l'enfant (pneumocoque, *Haemophilus*) et la survenue de telles surinfections au décours d'une coqueluche doit conduire à utiliser des molécules à spectre plus adapté (amoxicilline par exemple).

Autres traitements

- Les sédatifs de la toux sont inutiles.
- Les corticoïdes par voie générale ou inhalée et les bronchodilatateurs (salbutamol, terbutaline) n'ont pas fait preuve de leur efficacité dans les coqueluches quel que soit l'âge.

Traitement préventif

La vaccination est la meilleure prévention (*cf. infra* Vaccinations : rationnel immunologique, réponses aux questions des parents, et chapitre 5 Calendrier vaccinal).

Dans tous les cas, une enquête dans l'entourage du cas suspect est nécessaire. Elle a pour objectif de conforter le diagnostic (identification des cas primaires et secondaires) et de prévenir l'apparition de cas secondaires :
- traitement antibiotique curatif des sujets malades (toux) et préventif (traitement identique au curatif) des sujets « non protégés » par la vaccination : contacts proches et contacts occasionnels « à risque » :
  - sont considérés comme à risque :
    - les nourrissons non ou incomplètement vaccinés,
    - les femmes enceintes,
    - les sujets atteints de maladies respiratoires chroniques (asthme, BPCO, etc.),
    - les immunodéprimés,
    - l'entourage de nourrissons non encore vaccinés,
  - sont considérés comme protégés par la vaccination contre la coqueluche :
    - les enfants de 11 mois ou moins ayant reçu 2 doses de vaccin,
    - les enfants de plus de 11 mois ayant reçu 3 doses de vaccin et dont la dernière dose remonte à moins de 5 ans,
    - les adolescents et adultes dont la dernière dose remonte à moins de 5 ans ;
- proposition d'un rattrapage vaccinal aux sujets non protégés par la vaccination selon le calendrier en vigueur.

Maladie de Lyme

Julie Toubiana

La maladie de Lyme est due à une infection par la bactérie *Borrelia burgdoferi sensu lato (sl)*. L'infection est transmise par une piqûre de tique du genre Ixodes et l'homme est considéré comme un hôte accidentel d'une infection survenant chez des animaux réservoirs. En contexte d'exposition aux piqûres de tiques, seule la présence de signes cliniques évocateurs doit indiquer un traitement curatif. Les mesures préventives primaires et secondaires doivent être transmises aux patients à risque d'exposition aux tiques. L'abstention thérapeutique avec une surveillance clinique est recommandée en cas de piqûre de tique chez un patient asymptomatique.

Épidémiologie

La borréliose de Lyme est la maladie la plus fréquente des maladies transmissibles par des vecteurs dans l'hémisphère nord. En Europe, les espèces du complexe *B. burgdoferi sl* sont transmises par une tique dure (Ixodes). En France, les tiques Ixodes sont présentes sur tout le territoire et leur activité est maximale du printemps à la fin de l'automne. Le cycle de la tique comporte 3 phases : larve, nymphe et adulte. En France, les hôtes des *B. Burgdoferi* à l'origine de la transmission sont surtout des petits rongeurs et des oiseaux piqués par les larves et nymphes, les grands mammifères étant le plus souvent des réservoirs incompétents de *B. burgdoferi*.

L'homme est un hôte accidentel, piqué par une tique à l'une de ses trois phases. Le risque de transmission de *B. burgdoferi* après piqûre de tique dépend du taux d'infestation des tiques qui suit un gradient ouest – est, estimé entre 1 et 5 %. La durée d'attachement et probablement des facteurs propres de l'individu (immunitaires, génétiques, etc.) doivent aussi jouer sur le risque de transmission.

L'incidence de la borréliose de Lyme en France repose sur des estimations calculées à partir du réseau de médecins généralistes Sentinelles, d'études régionales et du PMSI, car la notification de cas n'est pas systématique. En 2016, le taux d'incidence annuel a été estimé à 84 cas pour 100 000 habitants, avec plus de 300 cas/100 000 dans l'Est et le Centre, et des incidences plus faibles à l'Ouest et au Sud.

Clinique

La maladie de Lyme doit être suspectée devant l'association d'une piqûre de tique et de certains signes cliniques qui apparaissent en fonction du stade d'évolution de la maladie.

Forme localisée précoce de la borréliose de Lyme : érythème migrant (EM)

La forme classique de l'EM est une lésion érythémateuse non prurigineuse ronde ou ovalaire de plusieurs centimètres, en général plus de 5 cm, d'évolution centrifuge avec un éclaircissement central. L'EM apparaît au site de la piqûre entre 3 et 30 jours après la piqûre de tique. Une réaction locale avant 72 heures, souvent prurigineuse, ne doit pas faire penser à un EM mais à une réaction à la salive de la tique.

Formes disséminées précoces

Ces formes apparaissent en général entre 4 jours et 6 mois après une piqûre de tique.

Formes cutanées

Beaucoup plus rares que l'EM isolé, il est possible d'observer en Europe des EM à localisations multiples, à distance du site de piqûre. Ils sont volontiers accompagnés de signes généraux (fièvre, myalgies, céphalées, asthénie).

Il existe aussi une autre forme cutanée à ce stade, appelée lymphocytome borrélien, plus fréquente chez l'enfant. C'est une lésion nodulaire rouge violacé indolore au niveau du lobe de l'oreille, de l'aréole mammaire, parfois du scrotum et plus rarement sur le visage ou le tronc.

Formes neurologiques

Les neuroborrélioses précoces peuvent être centrales ou périphériques. On les retrouve dans environ 5 % des cas après un EM non traité. L'atteinte radiculaire douloureuse avec paresthésies et abolition du réflexe ostéotendineux, associée à des anomalies du liquide cérébrospinal, est la manifestation la plus fréquente. La paralysie faciale, très évocatrice de neuroborréliose en cas de diplégie, est l'une des atteintes les plus fréquentes chez l'enfant. La méningite associée, souvent muette ou paucisymptomatique (céphalées), est mise en évidence par la ponction lombaire systématique.

Autres formes disséminées précoces

La borréliose de Lyme peut entraîner :

- des **atteintes articulaires** se manifestant cliniquement par une mono ou oligoarthrite, plus fréquente au niveau des genoux. Le tableau comporte des épisodes inflammatoires évoluant par poussées s'ils ne sont pas traités ;
- des **atteintes cardiaques**, principalement des troubles de la conduction de type bloc atrioventriculaire, se manifestant parfois cliniquement par des douleurs thoraciques, des palpitations, une dyspnée, voire des syncopes ;
- des **atteintes ophtalmologiques**, rares, de type uvéite et neuropathie optique.

Formes disséminées tardives

Des formes tardives de borréliose de Lyme, présentes 6 mois après l'apparition des premiers symptômes, peuvent être neurologiques, rhumatologiques, cutanées et cardiaques. Ces formes nécessitent un avis spécialisé.

- L'acrodermatite chronique atrophiante (ACA) est une manifestation cutanée qui apparaît plusieurs mois à plusieurs années après la piqûre de tique. Elle est rare chez l'enfant, touchant principalement l'adulte de plus de 50 ans. L'ACA se manifeste initialement par un érythème violacé au niveau de la face dorsale d'un membre, puis évolue vers une atrophie cutanée avec parfois des douleurs neuropathiques en regard.
- Les formes neurologiques tardives, rares, peuvent survenir des mois à années après l'infection, et sont caractérisées par des syndromes neurologiques focaux ou des encéphalites, parfois associés à des lésions hyperintenses en séquence T2 à l'IRM. Il existe aussi des polyneuropathies sensitives asymétriques. Le diagnostic se fait par le calcul de l'index intrathécal d'anticorps anti-*Borrelia sl.*

Syndrome post-Lyme

Enfin, sont parfois observées des manifestations non spécifiques type asthénie, céphalées, arthralgies ou troubles cognitifs qui font suite à une maladie de Lyme avérée et correctement traitée. Ce sont des symptômes post-infectieux qui évoluent favorablement sans traitement après plusieurs mois. Ils peuvent avoir un retentissement sur la vie quotidienne et la scolarisation, et nécessitent donc une prise en charge pluridisciplinaire qui comprend entre autres la prise en charge de la douleur.

Stratégie diagnostique

La constatation d'un EM typique, notamment après notion de piqûre de tique les jours à semaines précédentes, suffit pour établir le diagnostic. **Il est recommandé de ne pas faire d'examen complémentaire devant un EM (notamment pas de sérologie)** en raison d'une mauvaise valeur prédictive négative. En cas de doute diagnostique, il est conseillé de revoir le patient 48 heures plus tard afin d'authentifier une augmentation du diamètre de la lésion, caractéristique de l'EM.

La sérologie sanguine par ELISA est recommandée dans les autres formes de borréliose. La recherche d'anticorps spécifiques par empreinte immunologique (*Western Blot*) ne doit être réalisée que si l'ELISA est positif ou douteux, afin de confirmer le diagnostic. En cas de forme disséminée précoce apparaissant peu de temps après la piqûre, il est conseillé de refaire une sérologie 3 semaines après si la première est négative.

En cas de neuroborréliose, un examen du liquide céphalorachidien (LCS) doit être réalisé à la recherche d'une méningite lymphocytaire et un index anticorps (LCS/sérum) doit être demandé. La positivité de l'index anticorps confirme le diagnostic de neuroborréliose de Lyme.

La PCR n'a d'intérêt que dans les formes articulaires, à réaliser sur le prélèvement de liquide articulaire, ou en cas de doute diagnostic face à un lymphocytome borrélien, sur biopsie de peau.

La sérologie n'a aucun intérêt dans le suivi des patients traités, car elle peut rester positive plusieurs années après guérison.

Stratégie thérapeutique

- Au stade d'EM isolé sans autre signe clinique associé, l'antibiothérapie *per os* est à commencer rapidement par amoxicilline 50 mg/kg/j pendant 14 jours (alternative en cas d'allergie : azithromycine 20 mg/kg/j pendant 7 jours). À partir de 8 ans, la doxycycline est une alternative à l'amoxicilline (4 mg/kg/j en 2 prises, maximum 100 mg/prise, pendant 14 jours).
- Si l'EM est multiple ou si des signes généraux sont associés, le traitement peut être allongé à 3 semaines (10 jours si azithromycine).
- Dans les autres formes disséminées de l'infection (neurologique, articulaire, cardiaque, ophtalmologique), le traitement est en général parentéral par ceftriaxone (une alternative orale par doxycycline peut être discutée chez l'enfant âgé d'au moins 8 ans) pendant 3 à 4 semaines et un avis spécialisé doit être demandé.

Mesures préventives

Prévention primaire

Elle consiste à éviter les piqûres de tique. Elle comporte les recommandations suivantes lors d'une promenade en forêt, d'une randonnée ou d'un séjour en zone boisée :

- porter des vêtements longs et clairs (glisser les bas de pantalon dans les chaussettes) et couvrants (protection de la tête et du cou), et des chaussures fermées ;
- se munir d'un tire-tique ;
- utiliser les répulsifs recommandés par l'ANSM et l'Anses (sites mis à jour) ;
- effectuer une imprégnation vestimentaire par des répulsifs dédiés.

Prévention secondaire

Elle consiste à éviter, après piqûre, l'infection par *B. burgdoferi* et les autres maladies transmises par les tiques. Elle consiste en :

- l'examen attentif de tout le corps en examinant spécifiquement les aisselles, les plis, les zones génitales, les conduits auditifs, le nombril et le cuir chevelu. La tique étant souvent à la phase de nymphe, elle est difficile à voir, et il est recommandé de refaire cet examen le lendemain car la tique gorgée de sang est alors plus visible ;
- le retrait de la tique, qui doit être précoce et réalisé avec un tire-tique. La désinfection du site de piqûre doit être réalisée **après** le retrait et non avant afin d'éviter un risque théorique de régurgitation de la tique ;
- la **surveillance** de la survenue d'un EM. Il est recommandé de noter la notion de piqûre de tique dans le carnet de santé de l'enfant et de demander au patient de prendre des photos d'un éventuel érythème.

Il n'y a pas d'indication, ni à une antibioprophylaxie en cas de piqûre de tique, ni à la réalisation d'une sérologie sans signe clinique d'infection.

Infections virales

Emmanuel Grimprel

Les maladies infectieuses détaillées ici ont en commun :

- leur fréquence chez l'enfant ;
- une gravité possible (sévérité, complications) ;
- l'importance d'un diagnostic clinique et/ou biologique rapide ;
- la nécessité de mettre en place des mesures thérapeutiques ou préventives éventuelles.

Grippe

La grippe est fréquente chez l'enfant. Il existe en effet une surreprésentation de la population pédiatrique : le groupe d'âge compris entre 1 et 14 ans totalise 46 % des cas de grippe en période épidémique alors qu'il ne représente que 17 % de la population.

La grippe de l'enfant est également fréquemment associée à des complications. Les formes graves et les décès sont plus fréquents chez le jeune nourrisson. Les nourrissons de moins d'un an représentent 1 % de la population mais rassemblent 4 % des cas graves et 3 % des décès. Cette gravité particulière de la grippe chez l'enfant s'exprime également par des taux d'admission élevés. Avant 4 ans, le taux d'admission pour grippe est de 100 pour 100 000 alors qu'il n'est que de 20 à 40 pour 100 000 au-delà de cet âge. Ce

taux augmente jusqu'à 500 par 100 000 lorsqu'un facteur de risque supplémentaire est identifié. Entre 5 et 14 ans, seule la population à risque de grippe a un taux d'admission supérieur à la moyenne, estimé à 200 pour 100 000. La gravité de la grippe chez l'enfant tient également à son expression clinique, avec une fréquence importante des formes non respiratoires, en particulier digestives et neurologiques, à l'origine d'un nombre important d'admissions.

Les enfants de moins de 6 mois sont protégés par les anticorps transmis par la mère, à la condition que celle-ci ait été vaccinée pendant la grossesse, conformément aux recommandations actuelles françaises.

Rougeole

La rougeole est une maladie infectieuse éruptive de l'arbre respiratoire d'origine virale (*Paramyxovirus*).

Infection strictement humaine, elle est théoriquement éradicable par la vaccination, à la condition que des taux élevés de couverture vaccinale soient obtenus (> 95 %) compte tenu de l'extrême contagiosité de la maladie.

L'insuffisance des taux de couverture obtenus depuis 30 ans en Europe et notamment en France explique les flambées épidémiques régulières qui sont encore observées.

Ses complications, principalement respiratoires et neurologiques, font la gravité de la maladie car elles peuvent conduire à des séquelles ou des décès. Si elles sont rares dans les pays à haut niveau socio-économique, elles sont encore fréquentes dans le Tiers-Monde où elles demeurent un facteur majeur de mortalité et de morbidité infantile.

La rougeole est plus sévère chez le nourrisson (avant 1 an) mais les enfants de moins de 6 mois peuvent être protégés par les anticorps transmis par la mère, à la condition que celle-ci soit immune, après maladie ou vaccination. Elle est également plus sévère chez l'adulte, en particulier la femme enceinte et les sujets immunodéprimés.

Transmission

La transmission se fait principalement par voie aérienne (microgouttelettes de salive provenant des sujets infectés qui toussent) pendant la période de contagiosité du malade, comprise entre les 5 jours qui précèdent et les 5 jours qui suivent le début de l'éruption.

L'immunité obtenue après maladie ou vaccination est solide et définitive.

Clinique

Après exposition, l'incubation est de 7 à 18 jours. La maladie débute alors par une phase dite d'invasion 2 à 4 jours avec fièvre élevée, catarrhe diffus :

- oculaire (conjonctivite, œdème palpébral, yeux bouffis) ;
- nasal (rhinorrhée) ;
- trachéobronchique (toux) ;
- digestif (diarrhée, douleurs abdominales).

L'énanthème buccal (inconstant) ou signe de Koplick survient 24 ou 48 heures après le début du catarrhe, et disparaît 24 à 48 heures après le début de l'éruption.

L'éruption est maculopapuleuse, non prurigineuse, avec des zones confluentes et des intervalles de peau saine. Elle dure environ une semaine, débute derrière les oreilles et s'étend de la tête vers les pieds en 3 à 4 jours. La fièvre décroît lorsque l'éruption s'est généralisée ; sa réapparition doit faire craindre une surinfection bactérienne.

Complications

Complications respiratoires

- *Elles sont avant tout virales* : laryngites aiguës précoces, bronchites et pneumopathies, généralement d'évolution simple mais parfois graves liées à une atteinte alvéolaire diffuse (SDRA).
- *Il peut s'agir également de surinfections bactériennes* : certaines sont fréquentes (*otites purulentes*) ; d'autres sont plus rares sous nos climats mais hautement redoutables chez certains enfants notamment dénutris : infections pleuropulmonaires à *Haemophilus,* pneumocoque ou staphylocoque.

Complications neurologiques

- *L'encéphalite aiguë rougeoleuse* survient avec une fréquence de 1 pour 1 000 cas de rougeole :
  - il s'agit d'une leuco-encéphalite périveineuse avec démyélinisation ;
  - elle survient en période aiguë éruptive, vers le 2e ou 7e jour après le début de l'exanthème ;
  - aux troubles de la conscience s'ajoutent divers signes neurologiques non spécifiques ;
  - le décès peut survenir dans 15 à 20 % des cas et les *séquelles* (intellectuelles, neuro-déficitaires) peuvent être observées dans un tiers des cas.
- *La panencéphalite sclérosante subaiguë* (de Van Bogaert) est une complication très retardée de la rougeole (5 à 10 ans après la rougeole maladie). Elle est évoquée devant la survenue de troubles du comportement qui précèdent l'apparition de mouvements anormaux (hyperkinésie périodique des membres supérieurs et de la tête). L'évolution est fatale en 1 à 2 ans dans un tableau d'hypertonie généralisée.

Diagnostic biologique de confirmation

La gravité de la maladie et son extrême contagiosité justifient que sa confirmation biologique soit systématiquement exigée en cas de suspicion clinique de rougeole suivie de sa déclaration obligatoire à l'ARS.

Les méthodes diagnostiques directes reposent sur la détection du virus par amplification de l'ARN viral par RT-PCR à partir des sécrétions salivaires, buccales ou respiratoires (écouvillonnage ou aspiration) prélevées pendant une période comprise entre 3 jours avant le début de l'éruption jusqu'à 1 semaine après le début de l'éruption. L'identification virale est également possible à partir du sang (virémie).

Le diagnostic indirect par sérologie (détection des IgM rougeole) dans le sang du sujet est la technique de référence. Elle se pratique sur un seul prélèvement en phase aiguë et se positive à partir de 3 jours après le début de l'éruption.

Traitement

Traitement curatif

- Il n'existe pas malheureusement pas de traitement curatif de la rougeole.
- Le seul traitement est symptomatique. Il repose sur les antipyrétiques, l'hydratation et, le cas échéant, sur l'antibiothérapie en cas de surinfection suspectée ou prouvée. Elle doit alors couvrir les principaux germes de surinfection que sont les streptocoques A et pneumocoques, *Haemophilus influenzae*, mais également les staphylocoques dorés. L'association amoxicilline + acide clavulanique permet au mieux de couvrir ces différents agents bactériens.
- L'éviction des collectivités est impérative pour réduire le risque de transmission, elle s'étend jusqu'à 5 jours après le début de l'éruption.

Traitement préventif

Il repose avant tout sur la vaccination universelle à 2 doses des nourrissons selon le calendrier vaccinal.

Chez les sujets exposés et non vaccinés, il reste deux options :

- la vaccination post-exposition (après contage), qui est efficace si elle est pratiquée rapidement, dans les 72 heures qui suivent le contage ;
- l'immunoprophylaxie passive par immunoglobulines intraveineuses polyvalentes (200 mg/kg), qui est également possible dans un délai de 6 jours après exposition chez les sujets à risque n'ayant pu être vaccinés à temps ou présentant une contre-indication à la vaccination.

Les indications respectives de ces méthodes sont :

- pour la vaccination post-exposition :
  - nourrissons de 6 à 11 mois : 1 dose de vaccin trivalent (ROR) puis 2 doses de vaccin trivalent suivant les recommandations du calendrier vaccinal en vigueur (12 mois et 16–18 mois),
  - nourrissons > 1 an, enfants et adultes nés après 1980 : mise à jour du calendrier vaccinal avec 2 doses de vaccin trivalent à 1 mois d'intervalle,
  - professionnels de santé ou personnels en charge de la petite enfance, quelle que soit leur date de naissance : 1 dose de vaccin trivalent ;
- pour l'immunoprophylaxie passive après contage par immunoglobulines intraveineuses polyvalentes :
  - femme enceinte non vaccinée et sans antécédent de rougeole,
  - sujet immunodéprimé, quels que soient son statut vaccinal et ses antécédents avérés de rougeole,
  - nourrissons < 6 mois dont la mère présente une rougeole (ils n'ont donc pas reçu d'anticorps maternels) ou dont la mère n'a pas d'antécédent de rougeole et n'a pas été vaccinée (dans le doute, une sérologie maternelle IgG peut être demandée en urgence),
  - nourrissons âgés de 6 à 11 mois non vaccinés en post-exposition dans les 72 heures après contact quel que soit le statut vaccinal de la mère ou ses antécédents de rougeole.

Rubéole

La rubéole acquise est liée à un virus ARN dont il n'existe qu'un sérotype.

Comme la rougeole, la rubéole est une infection strictement humaine, elle est donc également théoriquement éradicable par la vaccination, à la condition que des taux élevés de couverture vaccinale soient obtenus.

La vaccination a sensiblement modifié l'épidémiologie mais du fait d'une insuffisance de couverture vaccinale, la circulation du virus n'a pas été stoppée et la rubéole de l'adulte n'a pas disparu. Or, la gravité réelle de la rubéole est le risque de survenue de rubéole congénitale lorsque l'infection survient chez une femme enceinte non immune.

Transmission

La contamination est respiratoire (aérosols), le virus s'implante et se réplique initialement au niveau du nasopharynx.

Clinique

Après une incubation longue de 14 à 21 jours, les premiers symptômes de la maladie apparaissent : fièvre modérée, malaise, conjonctivite, adénopathies cervicales (occipitales et rétro-auriculaires) et éruption érythémato-maculopapuleuse de la face et du cou, s'étendant vers le tronc et les membres, et respectant les extrémités en 2 à 3 jours pour ensuite disparaître. L'éruption est souvent discrète, pouvant passer inaperçue.

Complications

Les principales complications de la rubéole sont articulaires (arthralgies, parfois véritables arthrites, surtout chez l'adulte), neurologiques (rares encéphalites) ou hématologiques (purpura thrombopénique).

La complication la plus sévère est la rubéole congénitale en cas d'infection fœtale.

La fréquence de l'atteinte fœtale varie selon le terme auquel survient l'infection maternelle : élevé jusqu'à 90 % avant la 10e semaine, elle chute ensuite à 10–20 % à la 16e semaine. L'embryopathie est la conséquence de l'atteinte précoce et comporte diverses atteintes malformatives :

- cérébrales : responsables de retard mental, surdité ;
- oculaires : cataracte, rétinite, glaucome ;
- cardiaques : persistance du canal artériel, sténose de l'artère pulmonaire, etc.

Le tableau de fœtopathie secondaire à une atteinte plus tardive comporte : hypotrophie, hépatite, splénomégalie, thrombocytopénie, encéphalite. Enfin, l'infection fœtale est responsable de prématurité et d'avortements.

Diagnostic biologique de confirmation

Le diagnostic, lorsqu'il s'avère indispensable (dans un contexte de grossesse par exemple), repose sur la sérologie rubéole par le titrage des anticorps en inhibition de l'hémagglutination ou méthode immunoenzymatique : séroconversion avec un taux d'anticorps IgG multiplié par 4 entre la phase aiguë et la convalescence, ou bien présence d'IgM en phase aiguë (pendant 2 mois). L'isolement du virus est possible mais délicat, dans le sang pendant la phase prodromique, dans le nasopharynx pendant la phase prodromique et au-delà (2 semaines) de l'éruption. La PCR est sensible et spécifique et permet dans certaines situations un diagnostic pré et postnatal.

Traitement

Il n'existe pas malheureusement pas de traitement curatif de la rubéole.

La seule stratégie thérapeutique est préventive et passe par la vaccination universelle des garçons et des filles, dans l'objectif d'élimination de la maladie au même titre que la rougeole et la poliomyélite.

Infection à Herpès simplex virus (HSV-1 et HSV-2)

Épidémiologie

Les infections à virus herpès simplex (1 et 2) partagent les caractéristiques des autres virus du groupe des *Herpesviridae* (virus varicelle-zona, virus d'Epstein-Barr, cytomégalovirus, HHV-6, etc.) :

- une transmission strictement humaine ;
- un tropisme neuroectodermique ou lymphotrope ;
- l'expression clinique inconstante par une primo-infection symptomatique suivie de latence avec possibilité de réactivations tardives (récurrences) ;
- une gravité particulière chez les enfants immunodéprimés.

Classiquement, les virus HSV-1 se manifestent préférentiellement (80 %) au niveau de la partie supérieure du corps (herpès oral, oculaire) et les virus HSV-2 donnent principalement des atteintes génitales, neuroméningées et néonatales. Mais les deux virus peuvent être rencontrés dans toutes les localisations. Il n'y a pas de protection réciproque entre ces deux virus après infection.

Transmission

La primo-infection se fait après transmission par contact direct cutané ou muqueux :

- HSV-1 : par la salive et les lésions cutanéomuqueuses ;
- HSV-2 : au cours de relations sexuelles (adolescents), par voie transplacentaire et lors du passage par les voies génitales maternelles à l'accouchement (nouveau-né).

Clinique

Formes cutanéomuqueuses

Herpès oral

- La primo-infection (enfant 6 mois – 4 ans) est la gingivostomatite aiguë (lésions douloureuses buccales ou des lèvres) : dysphagie, fièvre, asthénie, adénopathies cervicales (en particulier sous-maxillaires).
- La récurrence (enfants et adultes) parfois facilitée par le stress, l'immunodépression transitoire se manifeste par un bouquet unilatéral de vésicules (lésions cutanéomuqueuses des lèvres, narines).

Herpès oculaire

La primo-infection oculaire est le plus souvent une kératoconjonctivite unilatérale aiguë.

Herpès génital

- À l'adolescence, la primo-infection symptomatique (1 cas sur 3) se manifeste par une atteinte pénienne ou vulvaire ou vaginale aiguë, douloureuse, parfois fébrile avec adénopathies inguinales.
- La récurrence symptomatique est limitée à des brûlures locales avec prurit et des vésicules en bouquet ; une transmission virale est possible au cours des récurrences asymptomatiques.

Formes sévères et compliquées

Elles sont rares mais redoutables, leur diagnostic est parfois difficile et leur prise en charge urgente en milieu hospitalier. Leur traitement repose sur l'aciclovir IV.

- L'encéphalite herpétique est évoquée devant un tableau de trouble de la conscience fébrile avec troubles du comportement et/ou crises convulsives de type partiel. Elle est évoquée sur la clinique et doit être rapidement confirmée par la biologie (PCR spécifique, interféron dans le LCS). Un traitement présomptif est débuté en urgence dès l'évocation du diagnostic et modifié éventuellement dans un second temps. L'imagerie (IRM) et l'électroencéphalographie viennent appuyer le diagnostic. Le pronostic est généralement sévère.
- L'herpès néonatal (HSV-2) représente 70 à 200 cas annuels en France. L'infection se manifeste sous trois formes : cutanée pure, systémique et neuroméningée. Les deux dernières sont extrêmement sévères chez le nouveau-né.
- Le syndrome de Kaposi-Juliusberg est un herpès diffus sur lésions d'eczéma. Il touche les sujets immunodéprimés (sida, transplantation, hémopathie) et favorise secondairement les récurrences sévères et extensives avec risque de dissémination viscérale (pneumopathie et hépatite).

Traitement antiviral

Indications

- Primo-infections herpétiques (cutanées ou muqueuses) sévères (efficacité partielle démontrée lorsque le traitement est précoce, dans les premières 24 heures d'évolution). Il n'y a pas de consensus pour un traitement antiviral des primo-infections herpétiques non compliquées du nourrisson et de l'enfant.
- Récurrences génitales (efficacité lorsque le traitement est précoce, dans les 24 premières heures d'évolution).
- Prévention des infections (sujets ayant plus de 6 récurrences/an) :
  - aciclovir (Zovirax®) :
    - oral : comprimés à 200 mg (après 6 ans) et suspension buvable à 200 mg/5 mL (après 2 ans),
    - IV lorsque la gêne fonctionnelle rend la voir orale impossible ;
  - valaciclovir (Zelitrex®) : indication limitée chez l'enfant au-dessus de 12 ans : comprimés à 500 mg.
- Infections sévères : immunodéprimé, Kaposi-Juliusberg, infection néonatale : aciclovir (Zovirax®) IV.

Posologies

Aciclovir IV

- Nouveau-né : 20 mg/kg/8 h pendant 14 à 21 jours selon l'atteinte.

- Entre 3 mois et 12 ans : 250 mg/m²/8 h (environ 10 mg/kg/8 h).
- Sauf méningo-encéphalite à HSV : 500 mg/m²/8 h.

Aciclovir oral

La posologie est identique à l'adulte : 5 comprimés ou mesures de 200 mg/j, réparties en 5 prises (environ toutes les 4 heures), pendant 5 à 10 jours.

Valaciclovir oral (adolescents > 12 ans)

- Infection aiguë : 1 g/j réparti en 2 prises de 500 mg (toutes les 12 heures).
- Prévention des récurrences : 500 mg/j (1 prise/j).

Varicelle-zona

La varicelle et le zona sont provoqués par le même virus (virus varicelle-zona), virus du groupe *Herpes*, qui en possède les principales propriétés que sont les phénomènes de latence et de réactivation. La varicelle représente la primo-infection par le VZV pendant laquelle le virus diffuse à l'ensemble du corps après une double virémie. La primo-infection est rarement asymptomatique. Le virus persiste toute la vie à l'état de latence au niveau de structures ganglionnaires nerveuses sensitives. Sa réactivation entraîne une migration axonale du virus vers les extrémités nerveuses correspondantes avec apparition d'une éruption cutanée = zona (localisée à un dermatome cutané, rarement plusieurs dermatomes contigus).

Varicelle

Épidémiologie

La varicelle est une maladie pédiatrique, elle s'observe avec prédilection entre 2 et 10 ans : 50 % des enfants contractent l'infection avant l'âge de 5 ans et 90 % avant l'âge de 12 ans. Quatre-vingt-quinze pour cent des sujets ont des anticorps VZV au-delà de l'âge de 30 ans en France. L'infection est plus sévère avant 1 an et elle est rare mais possible chez le nouveau-né dont la mère, non immune, n'a pas transmis d'anticorps pendant la grossesse.

Une transmission transplacentaire est possible, responsable en début de grossesse d'exceptionnelles embryopathies et en fin de grossesse de varicelles néonatales sévères.

Elle est gravissime car mortelle chez le sujet immunodéprimé en l'absence de traitement antiviral.

La maladie évolue sur un mode endémo-épidémique en France et touche chaque année 553 000 à 751 000 sujets, soit 75 à 90 % des cohortes complètes de naissances, ce qui explique que des adolescents et des adultes puissent faire la maladie tardivement. Ces formes de varicelles sont plus sévères et justifient la recommandation actuelle de vacciner les sujets de plus de 12 ans non immuns.

Transmission

La contagiosité de la varicelle est extrêmement importante. Elle débute 24 heures avant l'éruption en période d'invasion, est maximale jusqu'au 7e jour, c'est-à-dire tant que persistent des lésions au stade vésiculeux. Les croûtes non ulcérées ne sont pas contagieuses.

Clinique

La varicelle, dans sa forme typique, a une incubation silencieuse de 14 jours.

La période d'invasion est brève (24 à 36 heures), peu fébrile et non spécifique, associant une fièvre, en règle modérée (38 °C) mais parfois élevée (39–40 °C), des céphalées, un malaise général.

La période d'état est spécifique, marquée par :

- l'exanthème : multiples lésions élémentaires évoluant en plusieurs stades. Une macule initialement érythémateuse (2 à 4 mm) évolue vers une vésicule molle claire puis trouble (2e jour) avec ombilication centrale, rupture et assèchement pour une croûte prurigineuse qui chute entre le 5e et le 7e jour. Les lésions sont réparties sur l'ensemble du corps y compris le scalp, avec des intervalles de peau saine ; leur nombre est très variable selon les individus. La durée de la phase éruptive est de 10 à 12 jours, constituée de 2 ou 3 poussées successives à 24–48 heures d'intervalle, et aboutissant ainsi à la coexistence d'éléments d'âges différents ;
- l'énanthème buccal : généralement plus discret, constitué de quelques vésicules rapidement éclatées laissant place à de petites ulcérations superficielles. L'atteinte des autres muqueuses est plus rare : conjonctives, vulve, larynx.

Complications

Elles sont rares (4 %) mais parfois sévères, générant 3 500 hospitalisations annuelles en France (deux tiers concernent des enfants) et 18 décès survenant principalement chez des sujets sains (absence d'immunodépression).

- En premier lieu : surinfections cutanées à *Staphylococcus aureus* et *Streptococcus pyogenes* du groupe A. Elles se manifestent par des pyodermites superficielles, ou profondes, dermohypodermites, varicelle gangréneuse, lymphangite, adénite, impétigo bulleux ou non, syndrome de la peau ébouillantée et, plus rarement, par bactériémie, choc, fasciite nécrosante. Des localisations secondaires sont également observées : pneumonie, arthrite, ostéomyélite.
- Ensuite, complications nerveuses : ataxie cérébelleuse, paralysie faciale, méningite, plus rarement névrite optique, encéphalite aiguë et, exceptionnellement, myélite aiguë transverse et polyradiculonévrite.
- Certaines formes sévères par leur extension (formes respiratoires et neurologiques du jeune nourrisson, syndrome de Kaposi-Juliusberg) ou leur localisation (atteinte muqueuse : stomatite, conjonctivite, vulvite, plus rarement laryngite avec œdème glottique).
- Autres complications : hématologiques (purpura thrombopénique), hépatiques (hépatite souvent purement biologique), respiratoires (pneumopathie varicelleuse), articulaires (polyarthrite), rénales (protéinurie, glomérulonéphrite aiguë), métaboliques (syndrome de Reye 2,5/10 000, favorisé par la prise d'acide acétylsalicylique formellement contre-indiqué en cas de varicelle), myocardite, orchite.

Traitement

Traitement curatif

Le traitement de la varicelle est essentiellement symptomatique et consiste en de simples mesures d'hygiène de la

peau (douches au savon à l'eau tiède, séchage doux en tamponnant avec une serviette individuelle propre), application locale d'antiseptiques et colorants, antihistaminiques oraux en cas de prurit, paracétamol oral (l'ibuprofène et l'aspirine sont contre-indiqués) pour le confort en cas de fièvre, antibiothérapie rapide (amoxicilline-acide clavulanique) en cas de surinfection cutanée suspecte ou patente. Sont formellement proscrits tous les produits poudrés (à base de talc) réputés calmer le prurit ou contenant des antiseptiques car ils ont été associés à la survenue de surinfections cutanées sévères.

L'usage curatif des antiviraux (aciclovir IV en urgence milieu hospitalier) n'est indiqué que dans les situations suivantes :

- sujet immunodéprimé, quel que soit son type d'immunosuppression, congénitale ou acquise ;
- nouveau-né dont la mère débute sa varicelle dans une période courte allant de 2 jours avant l'accouchement à 5 jours après la naissance (risque de varicelle néonatale sévère) ;
- formes sévères ou compliquées.

L'aciclovir oral n'a pas d'indication dans la varicelle non compliquée de l'enfant. Toutefois, certains experts le recommandent pour les sujets par ailleurs sains, mais à risque de varicelle modérée à sévère tels que :

- adolescents > 12 ans ;
- pathologies cutanées ou pulmonaires chroniques ;
- traitements courts ou intermittents par aérosol de corticoïdes ;
- cas secondaires intrafamiliaux pour lesquels la maladie est d'habitude plus sévère que dans le cas principal.

Les posologies pédiatriques de l'aciclovir dans la varicelle sont :

- pour la forme IV :
  - chez le nouveau-né : 20 mg/kg/8 h pendant 14 jours (formes cutanées) ou 21 jours (formes systémiques ou neuroméningées),
  - entre 3 mois et 12 ans : 250 mg/m²/8 h (environ 10 mg/kg/8 h),
  - sauf encéphalite à VZV : 500 mg/m²/8 h ;
- pour la forme orale : 80 mg/kg/j à répartir en 4 prises pendant 5 jours.

Traitement préventif

- Il n'y a aucune AMM ni recommandation officielle pour l'utilisation des antiviraux en prophylaxie.
- L'immunoprophylaxie passive, traitement préventif par immunoglobulines spécifiques anti-VZV (Varitect®, 5 à 25 UI/kg voie IV dans les 96 heures suivant le contage), est indiquée en urgence en milieu hospitalier (sous ATU nominative) dans certaines situations :
  - enfants et adultes immunodéprimés ;
  - nouveau-nés dont la mère a eu la varicelle dans les 5 jours avant ou les 2 jours après l'accouchement ;
  - prématurés (hors contage maternel) qui doivent rester longtemps à l'hôpital ;
  - prématurés d'âge gestationnel < 28 semaines ou poids de naissance < 1 000 g quel que soit le statut maternel ;
  - femmes enceintes (recommandation de l'académie américaine de pédiatrie).
- Seule une vaccination ciblée (*cf. infra* Vaccinations : rationnel immunologique, réponses aux questions des parents) est actuellement recommandée en France.

Zona

Le zona ne se rencontre que chez les sujets ayant déjà fait la varicelle, sauf dans les exceptionnels cas de varicelle *in utero* où le zona peut être la première manifestation observée chez l'enfant. On retrouve parfois un facteur déclenchant à l'apparition cette réactivation : maladie infectieuse (grippe, pneumonie, tuberculose, etc.), stress, fatigue, intoxication, traumatisme, maladie maligne (hémopathie, métastase rachidienne, etc.). Bien souvent, aucune cause déclenchante n'est retrouvée.

Les lésions du zona sont moins contagieuses que celles de la varicelle car la quantité de virus excrétée à leur niveau est plus faible. Cependant, ces lésions sont réellement contagieuses, au moins à leur début, et sont susceptibles d'entraîner une varicelle chez un sujet non immun (n'ayant pas fait la varicelle). En revanche, elles n'entraînent pas de zona car la réactivation virale est un phénomène intrinsèque à l'individu porteur du virus à l'état de latence et ne provient donc pas d'une contamination externe.

Clinique

Zona intercostal

Dans sa forme typique, il réalise une éruption ayant une topographie précise, le plus souvent unilatérale.

- *L'invasion* (24–48 heures) est marquée par un syndrome infectieux discret (fièvre, malaise, céphalées), une douleur localisée au territoire de la future éruption, une adénopathie satellite (ici axillaire homolatérale) sensible.
- *L'éruption qui suit* est caractéristique par sa topographie : unilatérale, répartie en trois bouquets d'apparition successive, latérovertébral, axillaire moyen et parasternal, de topographie hémicirculaire, radiculaire, horizontale, coupant la ligne des côtes, discontinue. Des éléments aberrants peuvent s'observer sur d'autres territoires.
- *Les signes associés sont :*
  - neurologiques, portant sur le territoire de l'éruption : hypoesthésie, anesthésie douloureuse, hyperesthésie périphérique, troubles dits sympathiques : vasomoteurs (rougeur ou pâleur), sécrétoires (sudation diminuée ou exagérée), thermiques (augmentation de la chaleur locale) ;
  - un syndrome méningé, uniquement biologique le plus souvent et sans conséquence clinique.

Autres localisations

Elles sont également unilatérales et souvent réparties en 3 bouquets plus ou moins jointifs.

Selon leurs topographies, on distingue les zonas :

- abdominaux :
  - lombo-inguinal (région inguinale et organes génitaux externes),
  - lombofémoral (face supéroexterne de la cuisse) ;
- sacrés :
  - sacro-ischiatique (fesse, sacrum et périnée),
  - périnéo-génital (périnée, marge anale, organes génitaux externes, urètre) ;

- cervicaux :
  - cervico-occipital C1-C2-C3 (nuque, cuir chevelu),
  - cervico-subclaviculaire C3-C4 (sterno-cléido-mastoïdien jusqu'à la clavicule) ;
- des membres :
  - supérieurs,
  - inférieurs ;
- crâniens :
  - zona ophtalmique : une seule ou plusieurs des 3 branches du nerf ophtalmique de Willis :
    - zona frontal : partie supéro-interne de la paupière supérieure, partie interne de l'hémi-front, deux tiers antérieurs de l'hémi-cuir chevelu,
    - zona lacrymal : moitié externe de la paupière supérieure et de la conjonctive, région temporomalaire, hypersécrétion lacrymale,
    - zona nasal : externe (racine du nez, partie inféro-interne de la paupière supérieure avec la conjonctive et parfois la cornée (rechercher une anesthésie cornéenne +++), interne (aile du nez, partie antérieure de la cloison nasale, face postérieure de l'os propre du nez avec coryza douloureux homolatéral),
  - zona du ganglion géniculé : otalgie, paralysie faciale périphérique, adénopathie prétragienne, éruption au niveau de la zone de Ramsay-Hunt (tympan, conduit auditif externe, conque de l'oreille, deux tiers de l'hémi-langue, pilier antérieur du voile). L'association à des troubles cochléovestibulaires réalise le zona otitique total de Sicard,
  - zona du trijumeau avec deux branches :
    - branche maxillaire avec une topographie qui comprend la paupière inférieure, l'aile du nez, la région génienne antérieure, la lèvre supérieure, les fosses nasales, la voûte palatine,
    - branche mandibulaire avec comme topographie : la fosse temporale, la partie postérieure de la joue, la partie supérieure de la région massétérine, le menton, la partie interne de la joue, les gencives, les deux tiers antérieurs de la langue,
  - zona bucco-pharyngé et pharyngolaryngé, de topographie complexe.

L'évolution du zona est souvent bénigne chez l'enfant à la différence de l'adulte, en particulier âgé (douleurs post-zostériennes sévères), mais elle se fait parfois au prix d'une cicatrice atrophique, dyschromique, même en l'absence de surinfection.

Traitement

Le traitement du zona est symptomatique chez l'enfant.

Selon l'AMM, l'indication du traitement antiviral (valaciclovir) est limitée :

- au zona ophtalmique (zona nasal externe en particulier) ;
- au zona du sujet immunodéprimé (immunodépression légère ou modérée) ;
- au zona de l'adulte du fait du risque plus élevé de complications.

La posologie pédiatrique du valaciclovir oral (adolescents > 12 ans) est, pour le zona du sujet immunocompétent, de 1 g 3 fois/j pendant 7 jours.

Infections à cytomégalovirus (CMV)

Elles sont le plus souvent asymptomatiques. Le diagnostic peut être évoqué chez un sujet immunocompétent dans un contexte :

- de fièvre prolongée ;
- d'asthénie ;
- d'arthralgies et myalgies ;
- avec syndrome mononucléosique et cytolyse hépatique.

La confirmation du diagnostic est assurée par un examen sérologique en cas de séroconversion ou présence d'IgM.

Le diagnostic chez les enfants immunodéprimés repose sur :

- l'antigénémie pp65 ou PCR dans le sang dont la positivité peut précéder les signes cliniques ;
- les techniques d'immunohistochimie pour détection directe du CMV dans les tissus ;
- l'imagerie selon le site présumé d'atteinte.

Le traitement curatif comporte, uniquement chez les sujets immunodéprimés :

- ganciclovir (Cymevan®) ;
- foscarnet (Foscavir®) ;
- valganciclovir (Rovalcyte®) en cas de rétinite.

Mégalérythème épidémique

Il s'agit d'une infection contagieuse de l'enfant d'âge scolaire due au parvovirus B19. La maladie est endémique avec survenue d'épidémies hiverno-printanières. La contamination est respiratoire, l'incubation est silencieuse et dure de 6 à 14 jours.

La maladie consiste en une éruption, typique, en trois phases :

- érythème bilatéral et symétrique des joues, soufflétées, avec un halo pâle périphérique, de petites adénopathies occipitales et un énanthème maculopapuleux rouge du palais et du pharynx. L'éruption disparaît spontanément en 4 à 5 jours. Parfois, elle est atypique : morbilliforme, confluente, papuleuse, vésiculeuse ou purpurique (pseudo-purpura rhumatoïde) ;
- 24–48 heures plus tard, érythème maculeux des membres s'étendant progressivement avec une majoration périphérique avec aspect figuré en carte de géographie. Dans 15 % des cas, l'éruption s'accompagne d'un prurit. Cette phase peut durer de 1 à 3 semaines. À cette éruption peuvent s'ajouter des phénomènes articulaires : arthralgies ou arthrites touchant préférentiellement les petites articulations distales des mains, mais également les genoux, les poignets avec une fréquence variable (60 % au-delà de 20 ans, 3 % avant 9 ans). La guérison est observée en quelques semaines ;
- phase terminale : l'éruption devient variable d'un moment à l'autre avec accentuation possible par le soleil, la chaleur, les émotions, le stress et des rechutes sont possibles pendant les mois suivants, à l'effort ou au soleil.

Les complications sont hématologiques, en rapport avec la virémie et la multiplication du virus dans la moelle osseuse avec un effet cytolytique pour les cellules précurseurs de la lignée rouge. Chez les sujets normaux, le mégalérythème

épidémique n'a pas de traduction hématologique clinique. Chez les sujets dont la demi-vie des globules rouges est raccourcie (drépanocytose homozygote SS et SC, maladie de Minkowski-Chauffart, thalassémie, etc.) survient une crise aiguë transitoire érythroblastopénique se traduisant par une anémie aiguë sévère arégénérative dont l'unique traitement est la transfusion en urgence. Chez les sujets immunodéprimés, l'infection est chronique (anémie chronique arégénérative). Chez le fœtus, la primo-infection maternelle à PVB19 provoque pendant la grossesse des avortements spontanés précoces (1er trimestre) ou des anémies fœtales tardives avec anasarque fœtoplacentaire et mort *in utero*.

Le diagnostic n'est justifié qu'en cas de complication et repose sur la sérologie spécifique IgM et IgG.

Que faire devant des infections sévères ou inhabituelles ?

Mathieu Fusaro, Jérémie Rosain, Capucine Picard

Les déficits immunitaires héréditaires (DIH) ont une fréquence cumulée de 1/4 000 naissances. Il s'agit d'un groupe de maladies monogéniques hétérogènes sur les plans génétique, clinique et pronostique. Ils peuvent exposer à une susceptibilité accrue aux maladies infectieuses avec un **spectre infectieux** pouvant être **large** ou **limité à un seul groupe, voire à une seule espèce de micro-organisme** (p. ex. méningocoque, pneumocoque, ou mycobactérie). Ils sont **à évoquer systématiquement devant un tableau d'infections sévères ou inhabituelles**. Les DIH **peuvent également se manifester par d'autres atteintes** telles que de l'auto-immunité, de l'auto-inflammation, des granulomes, des allergies sévères, des néoplasies ou de l'hémophagocytose. Les infections et autres complications peuvent engager le pronostic vital ou conduire à des atteintes irréversibles d'organes et justifient donc la **nécessité d'un diagnostic et d'une prise en charge précoces**. Il convient de connaître les signes d'alertes ainsi que le bilan de 1re intention à effectuer pour orienter le diagnostic. Par la suite, le recours à un immunologiste spécialisé est recommandé. Bien qu'étant une cause d'infections à répétition, les déficits immunitaires acquis (infection par le VIH, traitements immunosuppresseurs) ne sont pas abordés ici. Il est nécessaire de les exclure avant de mettre en œuvre des investigations plus poussées.

Signes d'alerte

Interrogatoire familial

La réalisation d'un arbre généalogique avec anamnèse des **antécédents familiaux** est essentielle et permet d'avoir une orientation sur la transmission du possible DIH (autosomique récessive, autosomique dominante ou récessive liée à l'X). Il convient notamment de rechercher dans les antécédents familiaux la présence ou une notion de déficits immunitaires, d'infections, de maladies auto-immunes ou hématologiques, ou de décès inexpliqués en bas âge.

Infections récidivantes et/ou inhabituelles

Certaines infections doivent interpeller le clinicien en fonction de leur fréquence anormalement élevée, de leur gravité ou évolution inhabituelle, et du germe mis en évidence. Les principaux cas rencontrés sont détaillés ci-dessous de manière non exhaustive :

- **infections récurrentes des voies aériennes supérieures et inférieures**, suivant les critères suivants :
  - plus de 8 otites/an chez un enfant de moins de 4 ans[3],
  - plus de 4 otites/an chez un enfant de plus de 4 ans[3],
  - persistance des otites après l'âge de 5 ans,
  - plus de 2 pneumonies ou 2 sinusites/an ;
- **un seul épisode** d'infection **invasive** à germes encapsulés (*Streptococcus pneumoniae*, *Neisseria meningitidis*, *Haemophilus influenzae* b) ;
- **infections bactériennes ou fongiques récidivantes** ;
- **infections inhabituelles et/ou d'évolution inhabituelle** : germes opportunistes, diarrhée infectieuse incoercible, candidose cutanéomuqueuse chronique, réaction anormale à la vaccination par le BCG (BCGite même d'évolution spontanément favorable), infection à EBV sévère ou chronique.

Autres signes à rechercher

D'autres signes cliniques sont à rechercher lors de l'examen clinique, leur présence doit faire évoquer un DIH :

- **retard** ou **cassure de la courbe staturo-pondérale** ;
- anomalies des phanères : **eczéma**, cicatrices d'infections ou de vaccination par le BCG, **verrues profuses**, **candidose chronique**, **télangiectasies**, état buccodentaire, aspect des cheveux ;
- signes d'**auto-immunité** : hématologique, systémique ou spécifique d'organe ;
- **syndrome lymphoprolifératif** : adénopathies, splénomégalie, hépatomégalie ;
- **retard de chute du cordon ombilical** (> 4 semaines) ;
- **syndrome dysmorphique** ou **malformatif** ;
- complications sinusiennes et/ou pulmonaires.

Examens de 1re intention

Ils correspondent à des **examens simples mais très informatifs** pouvant être facilement mis en œuvre même en consultation non spécialisée. L'examen attentif de leur résultat permet d'orienter la démarche diagnostique. Ils peuvent être complétés en fonction du contexte clinique par d'autres examens plus spécialisés.

Numération formule sanguine (NFS)

La NFS est un examen simple et rapide dont les résultats sont à interpréter en fonction de **normes adaptées à l'âge**. L'ensemble des paramètres est important à regarder et peut permettre de mettre en évidence une **neutropénie**, une

[3] Toutefois, la répétition des infections respiratoires hautes banales de l'enfant (rhinopharyngites, otites, angines) a peu de sensibilité et de spécificité pour détecter les déficits immunitaires chez l'enfant et ne doit pas conduire à demander de façon systématique un bilan immunitaire.

lymphopénie, une **anémie**, une **thrombopénie**, une **monocytopénie**, une **hyperéosinophilie**.

La présence d'une **lymphopénie** doit être contrôlée quelques jours plus tard.

> Toute lymphopénie persistante même sans répercussion clinique doit être explorée par un phénotypage lymphocytaire.

La NFS peut être complétée à la demande du clinicien par un **examen microscopique du frottis sanguin** permettant une **recherche spécifique** par le biologiste de corps de Jolly témoignant d'une asplénie, d'une **microplaquettose** évocatrice d'un syndrome de Wiskott-Aldrich, ou encore de **granulations anormales des polynucléaires neutrophiles** caractéristiques de la maladie de Chédiak-Higashi.

Dosage pondéral des immunoglobulines G, A et M

Il permet d'apprécier de manière globale la production d'anticorps chez l'enfant. Les variations importantes des taux d'Ig au cours de la petite enfance imposent une interprétation en fonction de l'âge de l'enfant. **Le taux d'IgG n'est pas interprétable chez l'enfant de moins de 6 mois** (IgG d'origine maternelle par passage transplacentaire pendant le 3e trimestre de la grossesse). La présence d'une **hypogammaglobulinémie** requiert des investigations complémentaires. Le déficit isolé en IgA est relativement fréquent puisqu'il concerne 1 personne sur 600 dans la population générale. Une diminution des taux d'IgG et d'IgA associée à un taux normal ou augmenté d'IgM oriente vers un syndrome d'hyper-IgM. L'électrophorèse des protéines sériques (EPP), indiquée chez l'adulte, n'est pas adaptée chez l'enfant. Le dosage des sous-classes d'IgG (IgG1, IgG2, IgG3 et IgG4) n'est pas indiqué avant l'âge de 24 mois et n'est utile qu'en cas de manifestations infectieuses avec un dosage d'IgG normal ou subnormal.

Sérologies post-vaccinales et/ou post-infectieuses

- Les **sérologies post-vaccinales** permettent d'évaluer la **capacité de l'enfant à produire des anticorps spécifiques**. Les **sérologies antitétanique** et **antidiphtérique** sont à privilégier (vaccins obligatoires, antigènes protidiques). Des sérologies diminuées peuvent être contrôlées 3 à 6 semaines après une nouvelle vaccination de l'enfant.
- Des sérologies post-infectieuses sont également recommandées en cas d'antécédents infectieux particuliers (p. ex. EBV, VZV). Les sérologies étudiant la réponse aux antigènes polysaccharidiques (vaccin pneumococcique non conjugué, allo-hémagglutinines de groupe sanguin) sont indiquées à partir de l'âge de 2 ans.

Imagerie

Outre la recherche de signes radiologiques évoquant une infection active, certains examens d'imagerie plus spécifiques se révèlent utiles dans l'exploration d'un tableau de déficit immunitaire :

- radiographie du thorax à la recherche d'une ombre thymique : **absence d'ombre thymique** en cas de syndrome de Di George complet ou de déficit immunitaire combiné sévère (DICS) ;
- **échographie abdominale** à la recherche d'une asplénie.

Examens de 2e intention

Ils doivent être réalisés en fonction :

- des résultats du bilan de 1re intention ;
- du tableau clinique devant faire rechercher un groupe de déficit immunitaire particulier.

Phénotypage lymphocytaire

Un phénotypage des populations lymphocytaires circulantes est indiqué en cas de lymphopénie isolée, d'hypogammaglobulinémie ou de défaut de production d'anticorps spécifiques (post-vaccinaux ou post-infectieux).

Le phénotypage des lymphocytes T auxiliaires (CD3 + CD4 +), T cytotoxiques (CD3 + CD8 +), des lymphocytes B (CD19 +) et des cellules NK (CD3-CD16 +/CD56 +) permet une évaluation quantitative de ces différentes sous-populations dans le sang périphérique.

Absence de lymphocytes T

L'absence ou la quasi-absence de lymphocytes T autologues ($< 300/mm^3$) définit le DICS qui peut se présenter par des infections récurrentes par tous types de pathogènes (opportunistes, bactéries, virus, fongiques, etc.) dans les premières semaines ou mois de vie. Cette absence de lymphocytes T peut s'associer à une absence de lymphocytes B et/ou NK suivant le défaut génétique sous-jacent.

Cependant, la présence d'un nombre normal de lymphocytes T n'exclut pas un déficit immunitaire combiné sévère. En effet, certaines situations se présentant par une érythrodermie, notamment en cas de syndrome d'Omenn ou la présence de lymphocytes T d'origine maternelle (± associée une réaction GvH materno-fœtale), peuvent s'accompagner d'un nombre normal ou augmenté de lymphocytes circulants. La suspicion clinique de tels cas justifie la réalisation d'un phénotypage lymphocytaire avec étude de la répartition des lymphocytes T naïfs/mémoires. Dans les cas énoncés ci-dessus, cet examen met en évidence l'absence ou la quasi-absence de lymphocytes T naïfs.

Lymphopénie T

Devant une lymphopénie T confirmée, une étude du phénotype naïfs/mémoires ainsi qu'un test de prolifération lymphocytaire sont indiqués. Le phénotypage naïf/mémoires peut mettre en évidence un défaut de lymphocytes T naïfs. L'étude de la prolifération lymphocytaire ou test de transformation lymphoblastique (TTL) permet de mesurer la réponse des lymphocytes T à des mitogènes (PHA, anticorps anti-CD3) ou à des antigènes (anatoxine tétanique, tuberculine). Pour pouvoir interpréter ces tests, le patient doit avoir préalablement rencontré l'antigène par le biais d'une vaccination (interprétable dans les 2 ans suivant le rappel DTP) ou d'une infection.

Des anomalies dans ces tests complémentaires orientent vers un déficit immunitaire combiné (DIC) pour lesquels les explorations supplémentaires dépendent du phénotype clinique (infections à germes opportunistes, infection sévère à EBV, malformations cardiaques et hypocalcémie, anomalies de l'émail dentaire, signes de dysplasie ectodermale, etc.) et des résultats des explorations biologiques (lymphopénie T CD4, lymphopénie T CD8, syndrome d'hyper-IgM, etc.).

Absence de lymphocytes B

Une absence complète de lymphocytes B associée à une diminution profonde des Ig oriente vers un diagnostic d'**agammaglobulinémie** qui se caractérise par un défaut de production d'anticorps affectant tous les isotypes. Le déficit en BTK ou **agammaglobulinémie de Bruton**, de transmission récessive liée à l'X, en est la forme la plus fréquente. Des mutations dans d'autres gènes de transmission autosomique récessive peuvent être à l'origine du même tableau clinicobiologique.

Lymphopénie B et/ou NK

Une lymphopénie B isolée peut orienter vers un défaut de l'immunité humorale. Une lymphopénie B et NK peut révéler un déficit en GATA2 (une monocytopénie est fréquemment associée).

Lymphopénie B mémoire : déficit immunitaire commun variable (DICV)

Le DICV est un groupe hétérogène de pathologies caractérisées par une hypogammaglobulinémie portant sur les IgG et les IgA et/ou les IgM avec la présence de lymphocytes B circulants, mais une production d'anticorps spécifiques faible ou absente après une immunisation. Le diagnostic est posé le plus souvent entre 20 et 40 ans. Cette pathologie est très hétérogène car il y a actuellement plus de 30 gènes responsables de DICV, mais seuls 2 à 10 % des patients ont une cause génétique identifiée. Les patients atteints de DICV peuvent présenter les manifestations cliniques suivantes :

- infections répétées, surtout ORL et pulmonaires ;
- auto-immunité : cytopénies auto-immunes (anémie, neutropénie, thrombopénie) mais également maladie de Biermer, thyroïdite ou connectivite ;
- syndrome lymphoprolifératif (adénopathies généralisées et/ou splénomégalie) ;
- diarrhées chroniques : infections par des parasites (*Giardia*) ou des bactéries (*Campylobacter*, *Salmonella*) ; une hyperplasie nodulaire lymphoïde peut être retrouvée ;
- granulomatose pouvant compliquer le diagnostic. En effet, la présence de granulomes oriente habituellement vers la sarcoïdose, beaucoup plus fréquente, mais associée à une hypergammaglobulinémie.

Les patients atteints de DICV ont des déficits immunologiques affectant majoritairement les lymphocytes B (B > 1 % avec une hypo-IgG associée soit à une hypo-IgA, soit à une hypo-IgM). L'immunophénotypage des lymphocytes B retrouve un défaut partiel des B mémoires commutés (CD27 + IgD-).

Exploration des fonctions phagocytaires

Infections tissulaires : étude de l'explosion oxydative

L'**étude de l'explosion oxydative** (production d'espèces réactives de l'oxygène) après activation des polynucléaires neutrophiles (PNN) permet le dépistage de la granulomatose septique chronique (CGD). Le test par réduction de la dihydrorhodamine (DHR) effectué en cytométrie de flux remplace progressivement le test historique au nitrobleu de tétrazolium (NBT test). Un diagnostic de CGD est à évoquer devant des **infections tissulaires bactériennes** ou **fongiques**, notamment si les germes appartenant aux genres suivants sont impliqués : *Staphylococcus, Aspergillus, Burkholderia, Serratia, Nocardia*, etc. Par ailleurs, une **BCGite** est souvent le premier signe clinique identifiable chez l'enfant en bas âge ; un test DHR est recommandé devant ce type de réaction au BCG même d'évolution favorable.

Déficit d'adhésion leucocytaire

Le déficit d'adhésion leucocytaire affecte la capacité des granulocytes à migrer dans les tissus. Il se manifeste par un **retard de chute du cordon ombilical** (> 4 semaines)[4], des infections bactériennes et fongiques et, biologiquement, par une hyperleucocytose par polynucléose neutrophile pouvant être massive en cas d'infection. L'étude de l'expression membranaire des molécules d'adhésion leucocytaire (CD11, CD18) par cytométrie de flux permet d'en faire le diagnostic.

Infection à germes encapsulés : exploration du complément

Un seul épisode de méningite ou septicémie à germe encapsulé doit faire réaliser un bilan immunitaire incluant une **exploration du complément**. Le défaut génétique peut toucher la voie classique, la voie alterne ou le complexe d'attaque membranaire. Il est donc important de prescrire un CH50 (étudiant la fonctionnalité de la voie classique et de la voie terminale) et, en cas d'infection à méningocoque ou à pneumocoque, l'AP50 qui explore la fonctionnalité de la voie alterne. En cas d'infection à germe encapsulé, il est également nécessaire d'éliminer une asplénie et un déficit immunitaire humoral (hypogammaglobulinémie) (encadré 18.6).

Syndrome d'hyper-IgE autosomique dominant

Des infections cutanéomuqueuses (candidose, abcès froids bactériens) et/ou des pneumopathies doivent faire évoquer le diagnostic de syndrome d'hyper-IgE autosomique dominant (ou syndrome de Job-Buckley) par déficit en STAT3. Ces infections récurrentes sont associées à une dysmorphie faciale, une dermatite, une hyperlaxité, une rétention des dents de lait et une ostéopénie. Sur le plan biologique, les IgE

[4] Il existe d'autres causes de retard de chute de cordon, notamment la persistance du canal de l'ouraque qui peut être recherchée par échographie.

Encadré 18.6 **Bilan d'infection invasive à germe encapsulé (méningocoque, pneumocoque, *H. influenzae*)**

- NFS avec recherche de corps de Jolly
- Échographie abdominale (recherche de la présence d'une rate)
- Dosage pondéral des immunoglobulines IgG, IgA et IgM
- Exploration du complément (CH50, C3, C4 ± AP50 selon le contexte)

circulantes et les polynucléaires éosinophiles sont systématiquement élevés. L'immunophénotypage lymphocytaire met en évidence une diminution des lymphocytes B mémoires.

Recherche de lymphohistiocytose héréditaire

Les lymphohistiocytoses héréditaires sont des DIH caractérisés par une activation non contrôlée du système immunitaire. Ce syndrome peut se manifester par une fièvre importante et persistante associée à une hépatosplénomégalie et des atteintes neurologiques. Plusieurs signes biologiques peuvent être retrouvés : hyperferritinémie, hypertriglycéridémie, hypofibrinogénémie, hyponatrémie, pancytopénie particulièrement marquée sur les globules rouges et les plaquettes. Devant un tableau clinique et biologique évocateur, un bilan immunitaire adapté doit être prescrit en urgence. Celui-ci a pour but de rechercher la présence de marqueurs d'activation des lymphocytes T, d'étudier l'expression intracellulaire de la perforine et d'évaluer la cytotoxicité par l'étude de la dégranulation des lymphocytes T. Une étude microscopique des cheveux peut permettre de mettre en évidence la présence d'agrégats de pigment typiques des syndromes de Griscelli ou de Chediak-Higashi.

Syndrome d'Evans

- Association d'une anémie hémolytique auto-immune et d'un purpura thrombopénique idiopathique
- Diagnostic d'exclusion
- Peut être associé à une hypogammaglobulinémie, des anomalies du phénotypage lymphocytaire ou une organomégalie
- Risque de cytopénie auto-immune 120 fois plus élevé chez les patients ayant un DIH
- Peut être révélateur d'un syndrome lymphoprolifératif auto-immun (défaut d'apoptose) ou d'autres DIH associés à de l'auto-immunité

Diagnostic génétique

Le diagnostic génétique de DIH permet d'établir le diagnostic de certitude. Il présente également un intérêt pronostique et thérapeutique et peut permettre la mise en place d'un traitement (allogreffe de cellules-souches hématopoïétique, thérapie génique ou autre thérapie ciblée) ou d'une prophylaxie spécifique. Il permet également de réaliser un conseil génétique (enquête familiale, diagnostic prénatal ou postnatal).

La démarche diagnostique est complexe car, à ce jour, des mutations dans plus de 340 gènes différents ont été décrites comme pouvant causer un DIH et de nombreux autres gènes restent probablement à découvrir. Les investigations génétiques à mener doivent être discutées de façon collégiale en réunion de concertation pluridisciplinaire ou avec un laboratoire de référence. La démarche diagnostique génétique s'appuie sur le phénotype clinique et immunologique du patient ainsi que sur l'arbre généalogique.

Conclusions

Devant un tableau d'infections sévères ou inhabituelles chez l'enfant, un bilan biologique permettant de dépister un déficit immunitaire doit être réalisé. Il est avant tout important de connaître les signes d'alertes devant faire évoquer un tel diagnostic. L'exploration repose ensuite sur un panel d'analyses hiérarchisées qui peut être modulé en fonction du tableau clinique. L'absence d'anomalies des examens de biologie ne permet pas d'exclure à elle seule un déficit immunitaire dont la définition est avant tout clinique. Il est recommandé de contacter des spécialistes dans le diagnostic clinique et biologique et/ou la prise en charge de ces pathologies (immunopédiatres, centres du réseau CEREDIH).

Vaccinations : rationnel immunologique, reponses aux questions des parents

Emmanuel Grimprel, Robert Cohen, François Vié le Sage

Bases immunologiques

Les vaccins à usage humain sont des préparations contenant des substances antigéniques destinées à induire chez le sujet auquel elles sont administrées une *immunité spécifique* contre un agent infectieux donné, qu'il soit bactérien, viral, voire parasitaire, ou bien contre des substances sécrétées par l'agent infectieux (toxines par exemple).

Nature des vaccins

Les préparations vaccinales ont des compositions variables selon le type de vaccin. Il peut s'agir (tableau 18.12) :

- de l'agent infectieux en entier (virus ou bactéries) vivant mais dont la virulence a été réduite après mutations (vaccins **atténués**) ;
- de l'agent infectieux entier (virus ou bactéries) mais tué et donc inapte à la multiplication du fait d'un traitement physique ou chimique préalable (vaccins **inactivés**) ;
- d'un ou plusieurs antigènes, spécifiques de l'agent infectieux, obtenus après extraction et modification ou fabrication *de novo* (vaccins **sous-unitaires**).

Tableau 18.12 **Les différents types de vaccins.**

Nom : valence ou maladie	Nature du vaccin
D = diphtérie (d = adulte)	Sous-unitaire (anatoxine)
T = tétanos	Sous-unitaire (anatoxine)
Ca = Coqueluche acellulaire (ca = adulte)	Sous-unitaires
P = polio IPV **Polio OPV**	Inactivé Atténué
Hib = *Haemophilus influenzae* b	Sous-unitaire
HB = hépatite B	Sous-unitaire
VPC13 = pneumocoque conjugué 13-valent	Sous-unitaires
Vaccin pneumocoque non conjugué 23-valent	Sous-unitaires
MenCc = méningocoque C conjugué	Sous-unitaires
ROR (R = rougeole; O = oreillons; R = rubéole)	Atténués
HPV = papillomavirus humains	Sous-unitaires
Men ACWY = méningocoque ACWY conjugué	Sous-unitaires
Men B	Sous-unitaires
BCG = tuberculose	Atténué
Rotavirus	Atténué
Varicelle	Atténué
Zona	Atténué/sous-unitaire
Grippe saisonnière – nasal	Atténué
Grippe saisonnière – injectable	Sous-unités
Hépatite A	Inactivé
Typhoïde	Sous-unitaire
Rage	Inactivé
Fièvre jaune	Atténué
Leptospirose	Inactivé
Encéphalite japonaise	Inactivé
Encéphalite à tique	Inactivé

Réponse immune

La réponse immune post-vaccinale a pour effet d'éviter ou parfois simplement d'atténuer la maladie naturelle ou ses conséquences délétères lors d'un contact éventuel ultérieur avec l'agent infectieux. Elle est plus ou moins proche de celle induite par l'agent infectieux lui-même et peut mettre en jeu par étapes successives l'immunité cellulaire et humorale.

L'antigène vaccinal est d'abord capté par la cellule présentatrice d'antigène (cellule dendritique) qui le dégrade en peptides pouvant se lier spécifiquement aux antigènes du complexe majeur d'histocompatibilité avant d'activer les lymphocytes (CD4+ et CD8+).

Le premier contact avec l'antigène produit une réponse anticorps dite primaire qui met en jeu la synthèse rapide d'IgM puis, par commutation isotypique, une synthèse plus lente d'IgG et d'IgA et la production de cellules B mémoires.

Les contacts ultérieurs génèrent, par la mise en jeu de ces cellules mémoires, une réponse dite secondaire, plus rapide, plus intense et plus spécifique, faite immédiatement d'IgG et d'IgA.

Le rôle des anticorps vaccinaux est de reconnaître et de s'assembler aux épitopes de l'agent infectieux pour le neutraliser, faciliter sa phagocytose (opsonisation) ou sa lyse cellulaire.

La réponse cellulaire fait intervenir les cellules T (CD4+ et CD8+) par des actions spécifiques : cytotoxicité cellulaire, activation des cytokines (en particulier interféron gamma) et également par une coopération entre ces mêmes cellules (activation réciproque) contribuant à renforcer la réponse immunitaire.

La purification de plus en plus poussée des vaccins (vaccins sous-unitaires) a permis d'en améliorer la tolérance et la sécurité mais a eu pour corollaire une baisse générale de leur immunogénicité rendant indispensable l'adjonction de substances dites adjuvantes (hydroxyde ou phosphate d'aluminium le plus souvent). L'adjuvant agit en stimulant l'immunité innée (notamment en permettant l'afflux de cellules immunologiquement compétentes) en préalable à la mise en place d'une réponse immune adaptative qui devient plus forte et spécifique. La cellule clé dans ce processus est la cellule dendritique.

Nature de l'immunité

La nature de l'immunité active spécifique induite par le vaccin varie en fonction du type du vaccin utilisé et du type d'antigène vaccinal.

Vaccins atténués ou vivants

Ils réalisent une infection *a minima* et induisent une immunité de même nature que celle conférée par la maladie. Celle-ci est le plus souvent mixte, humorale et cellulaire.

Vaccins inactivés et vaccins sous-unitaires

Ils induisent une réponse essentiellement humorale. Une réponse cellulaire a pu également être mise en évidence pour certains vaccins (*Haemophilus influenzae* sérotype b, hépatite B et coqueluche). L'immunité cellulaire engendrée par le vaccin hépatite B est durable (> 10 ans).

- **Les antigènes protéiques** sont *thymodépendants* (p. ex. anatoxines) et donnent lieu à une réponse primaire faible (IgM) puis secondaire forte (IgG) qui se renforce après les injections ultérieures (effet rappel).
- Les **antigènes capsulaires polyosidiques** (ou polysaccharidiques) sont *thymo-indépendants* et donnent lieu à une réponse faible, lente, uniquement primaire et sans effet rappel. Leur **conjugaison** avec des antigènes protéiques *thymodépendants* augmente leur immunogénicité en réponse primaire et leur confère un effet mémoire amplifiant de façon durable la qualité et l'intensité de la réponse secondaire du rappel (vaccin *Haemophilus influenzae* b, vaccins pneumococcique et méningococcique conjugué).

Protection vaccinale et efficacité

Protection vaccinale

Les vaccins viraux atténués n'exigent le plus souvent qu'une ou deux doses pour conférer une protection optimale et durable.

Les vaccins inactivés ou sous-unités nécessitent le plus souvent plusieurs injections successives et espacées d'une durée d'au moins 1 mois pour amplifier la réponse immune initiale lors de la 1re vaccination de l'individu (en général nourrisson). C'est la **primo-vaccination**. Cette immunité vaccinale est le plus souvent transitoire et nécessite la pratique d'injections supplémentaires appelées **rappels** (p. ex. diphtérie, tétanos, polio).

Quel que soit le type de vaccin, le maintien de l'immunité vaccinale peut également être assuré par des contacts itératifs avec l'agent infectieux en circulation réalisant autant de rappels anamnestiques dits « naturels » (p. ex. *Haemophilus influenzae* b pour lequel les rappels tardifs ne sont pas nécessaires au-delà du rappel de 11 mois). En cas de réduction de la circulation de l'agent infectieux, les rappels naturels deviennent aléatoires, rendant nécessaire la pratique de rappels vaccinaux tardifs (p. ex. nécessité de rappels coqueluche chez l'adolescent et l'adulte jeune).

Évaluation de l'efficacité

Celle-ci s'effectue par :
- le dosage des anticorps post-vaccinaux ;
- la mesure du taux de protection (études cliniques cas-contrôle et prospectives et comparatives avec placebo ou autres vaccins).

Efficacité et âge de la vaccination

- Avant l'âge de 2 ans, la réponse immune aux antigènes thymo-indépendants comme les antigènes polyosidiques non conjugués (antigènes capsulaires des pneumocoques, *Haemophilus influenzae* b et méningocoques) est immature et donc inefficace. Ce type d'antigène peut être précocement et durablement efficace s'il est conjugué avec un antigène protéique thymodépendant (p. ex. polyoside capsulaire PRP d'*Haemophilus influenzae* b couplé avec une anatoxine tétanique).
- Elle dépend aussi, chez le nourrisson, de la présence d'anticorps maternels neutralisants :
  - certains anticorps maternels transmis ont un effet protecteur vis-à-vis de la maladie et du vaccin entraînant un échec vaccinal lorsqu'ils sont à un taux élevé dans le sérum (p. ex. anticorps rougeoleux maternels protégeant le nourrisson au cours des 6 premiers mois et rendant inefficace la vaccination avant cet âge) ;
  - à l'inverse, cette protection est nulle pour la coqueluche en l'absence de vaccination maternelle pendant la grossesse et limitée à 2 mois pour le tétanos et la diphtérie.

Protection individuelle et collective

La protection induite par la vaccination peut être :
- directe et individuelle : immunité post-vaccinale ;
- indirecte et collective : réduction de la transmission interhumaine au sein d'une collectivité par une immunité dite de groupe. Exemples :
  - le vaccin pneumococcique,
  - l'obtention d'une immunité collective au prix de rappels tardifs chez l'adolescent et l'adulte permettant de protéger les jeunes nourrissons les plus fragiles d'une contamination par leur entourage (stratégie du « cocooning ») (p. ex. coqueluche, grippe).

Ainsi, l'objectif des vaccinations peut être :
- l'élimination d'une maladie si le taux de vaccination est élevé et permet à terme l'arrêt de la circulation de l'agent infectieux (p. ex. poliomyélite, rougeole et rubéole). Lorsque l'élimination a été obtenue au niveau mondial, on parle d'éradication et la vaccination peut être interrompue (p. ex. variole). Ceci n'est envisageable que pour quelques infections virales à réservoir uniquement humain et/ou à transmission strictement interhumaine, avec l'obtention d'une couverture vaccinale élevée et des vaccins conférant une immunité de groupe forte ;
- le contrôle de l'infection (réduction acceptable de la morbidité et de la mortalité sans élimination) nécessitant une primo-vaccination et des rappels pour le maintien d'une immunité individuelle durable (p. ex. diphtérie et tétanos). Pour certains agents infectieux, l'efficacité vaccinale peut être réduite à la suite de leur évolution et nécessite une adaptation régulière des vaccins (pneumocoque, méningocoque, grippe, etc.).

Contre-indications

Toute vaccination est un acte médical qui doit être expliqué par le médecin et compris par la famille au terme d'un entretien adapté ; l'acte vaccinal doit être consigné sur les pages « vaccinations » du carnet de santé qui tient lieu de certificat.

Les contre-indications vaccinales doivent être recherchées lors de l'entretien. Elles sont en réalité très limitées.
- **contre-indications générales** :
  - les vaccins sont contre-indiqués en cas de survenue lors d'une vaccination antérieure de signes évoquant une hypersensibilité à l'un de ses composants,
  - les vaccins vivants atténués sont contre-indiqués en cas de déficit immunitaire congénital ou acquis, immunosuppression thérapeutique, infection néoplasique en cours de traitement, infection à VIH,
  - enfin, le calendrier vaccinal 2019 précise : « *L'existence d'une maladie fébrile ou d'une infection aiguë modérée à sévère ne contre-indique pas la vaccination mais peut conduire à la différer de quelques jours. La présence d'une infection mineure et/ou d'une fièvre de faible intensité ne doit pas entraîner le report de la vaccination.* » Le risque ici n'est pas une mauvaise tolérance ou une inefficacité du vaccin mais simplement d'attribuer à tort au vaccin des symptômes liés à la maladie en évolution ;
- **contre-indications spécifiques** :
  - les vaccins anatoxiniques et polyosidiques n'ont pas de contre-indication spécifique,
  - tous les vaccins coquelucheux acellulaires (combinaisons vaccinales avec D, T, P, Hib, et HB), ont comme contre-indication chez le nourrisson l'antécédent d'encéphalopathie d'étiologie inconnue dans les 7 jours suivant une vaccination antérieure avec un vaccin contenant la valence coquelucheuse. Certaines de ces combinaisons (les plus récentes) ajoutent également l'existence de troubles neurologiques non contrôlés et/ou la notion d'épilepsie non contrôlée,
  - en revanche, les néphropathies, l'insuffisance cardiaque ou respiratoire, les maladies dermatologiques (y compris l'eczéma) ne sont pas des contre-indications (éviter cependant de vacciner lors d'une

période de poussée de la maladie, afin de ne pas risquer d'attribuer à tort au vaccin des événements liés à la maladie…),
  - les contre-indications spécifiques de chaque vaccin sont régulièrement remises à jour au niveau du texte de l'AMM (*cf.* dictionnaire Vidal ou site de l'ANSM) ;
- fausses contre-indications ou « mesures de précaution ». Des effets indésirables allégués se sont révélés non fondés après enquêtes et avis des agences sanitaires :
  - vaccination coquelucheuse et mort inexpliquée du nourrisson (l'explication retrouvée est la position de couchage en décubitus ventral),
  - vaccination hépatite B ou HPV et maladie démyélinisante (sclérose en plaques),
  - vaccin ROR et autisme (Royaume-Uni),
  - myofasciite à macrophages et hydroxyde d'aluminium.

Schémas vaccinaux

Les schémas vaccinaux recommandés précisent le nombre d'injections et les intervalles entre les injections itératives pour obtenir une protection individuelle optimale et durable.

D'une façon générale, les combinaisons vaccinales de vaccins sous-unitaires nécessitent de suivre une séquence primo-vaccination – rappel alors que les vaccins vivants atténués ne nécessitent pas de rappel.

Les règles de base concernant les intervalles entre 2 injections sont les suivantes :
- lors d'un schéma de primovaccination avec des vaccins inactivés ou sous-unitaires identiques, l'intervalle de temps entre 2 doses de vaccins inactivés ou sous-unitaires identiques est classiquement de 4 à 8 semaines (le minimum toléré est de 3 semaines). Augmenter l'intervalle au-delà n'expose qu'à un seul risque, celui de différer la protection de l'enfant ;
- l'immunogénicité de la primovaccination est augmentée si :
  - le nombre de doses est élevé (3 doses > 2 doses),
  - la vaccination est débutée plus tard (3 mois > 2 mois),
  - l'intervalle entre les doses est grand (2 mois > 1 mois). Ainsi, pour la vaccination DTCaPHibHB, plusieurs types de schémas ont été validés pour leur immunogénicité et leur protection chez le nourrisson. Tous comportent une primovaccination mais avec un nombre de doses et des intervalles variables :
  - schémas de primovaccination classiques à 3 doses : 2, 4, 6 mois et 2, 3, 4 mois,
  - schémas de primovaccination réduits à 2 doses : 3, 5 mois et 2, 4 mois ;
- ces choix sont stratégiques et font la balance entre l'efficacité vaccinale (meilleure si la vaccination est plus tardive) et la nécessité de protéger l'enfant le plus tôt possible (susceptibilité aux formes graves des maladies comme la coqueluche et les infections invasives à Hib) ;
- tous ces schémas nécessitent un rappel à distance. Pour être considérée comme un rappel, l'injection doit être administrée au moins 5 à 6 mois après la dernière dose de primovaccination afin que la maturation de la réponse immune primaire initiale ait eu le temps de s'effectuer (immunité mémoire). Le minimum toléré et validé est de 4 mois pour obtenir un effet rappel de qualité ;
- la France a fait le choix en 2013 de réduire son schéma de primovaccination à 2 doses espacées de 2 mois mais en le débutant le plus tôt possible, dès l'âge de 2 mois afin de protéger le plus rapidement contre la coqueluche. La conséquence a été d'avancer l'âge du rappel passant de 16 mois (délai suffisant après le schéma antérieur 2, 3, 4 mois) à 11 mois ;
- enfin, l'intervalle à respecter entre deux vaccins viraux atténués (identiques ou différents) qui n'auraient pas été administrés le même jour est de 4 semaines ;
- aucun intervalle n'est nécessaire entre le vaccin BCG et tout autre vaccin.

Rattrapage vaccinal

La découverte d'un retard vaccinal chez un enfant à l'occasion d'une consultation est une éventualité malheureusement encore fréquente malgré les efforts déployés par les différents acteurs de santé en France.

Il peut y avoir de multiples explications :
- la négligence des parents mais aussi des médecins, la crainte et la réticence croissante des familles vis-à-vis de la vaccination ;
- la répétition des infections intercurrentes qui, rappelons-le, ne devraient pas constituer une réelle contre-indication vaccinale mais, au pire, un report temporaire de quelques jours ;
- l'existence temporaire de véritables contre-indications (déficits immunitaires, maladies auto-inflammatoires, auto-immunité) qui nécessitent une évaluation du risque par l'équipe « référente » qui suit l'enfant ;
- enfin, l'adoption à l'étranger et l'arrivée d'un enfant migrant sur le territoire.

Dans toutes ces situations, un rattrapage vaccinal doit être proposé pour l'enfant.

Quelques règles de base de vaccinologie pratique

Elles peuvent aider le clinicien dans ses choix qui pourraient lui sembler difficiles si le retard vaccinal est important, imposant en cela d'envisager un rattrapage comportant plusieurs types de vaccins et de nombreuses doses vaccinales.
- Chaque dose déjà donnée compte, quel que soit le vaccin. On ne reprend plus, comme cela a été fait dans un passé lointain, la vaccination à son début. Il faut donc simplement compléter (ou mettre à jour) le calendrier.
- Tous les vaccins inactivés et sous-unités peuvent être administrés simultanément (le même jour) mais dans des sites différents. Il n'y a pas d'intervalle à respecter entre deux vaccins inactivés ou sous-unités différents. On peut ainsi vacciner avec quelques jours d'intervalle dans cette situation.
- Deux vaccins viraux atténués différents peuvent être administrés simultanément (le même jour) ou avec un intervalle de 4 semaines (p. ex. fièvre jaune et ROR).

Étapes nécessaires pour optimiser le programme de rattrapage

Étape 1

Déterminer pour chaque antigène le nombre de doses que le sujet aurait dû recevoir (tenir compte de son âge lors du début connu de la vaccination et lors du rattrapage) et, par soustraction, déterminer pour chaque antigène le nombre de doses manquantes à ce jour.

L'âge auquel la vaccination a été débutée chez l'enfant doit être pris en considération. Après l'âge de 1 an, une seule dose de vaccin méningocoque C conjugué suffit pour une protection de plusieurs années.

- L'âge actuel de l'enfant est également important, certaines vaccinations comme Hib ou PNC n'étant plus nécessaires à un âge avancé. Ainsi, passé l'âge de 2–5 ans, la vaccination pneumococcique conjuguée n'est plus indiquée, sauf si l'enfant est à haut risque d'infection invasive pneumococcique. Pour Hib, la vaccination n'est plus indiquée après l'âge de 5 ans.
- Le nombre de doses nécessaires ne doit pas dépasser le nombre de doses que recevrait l'enfant s'il n'avait jamais été vacciné. Hib, par exemple, ne nécessite qu'une seule dose après l'âge de 1 an même s'il n'a jamais eu de doses auparavant.

Étape 2

Choisir les combinaisons les plus adaptées afin de limiter le nombre d'injections nécessaires, mais ne pas hésiter à ajouter une valence *a priori* non nécessaire si cela permet d'utiliser une combinaison disponible. Les vaccins coquelucheux acellulaires, diphtérie, rougeole, rubéole et oreillons ne sont disponibles que sous forme de combinaisons.

Étape 3

Choisir les intervalles optimaux entre les différents vaccins, tant pour la primovaccination, si elle est nécessaire, que pour les rappels.

Étape 4

Utiliser la compatibilité des vaccins pour une administration simultanée ou différée.

Étape 5

Proposer le calendrier de rattrapage le plus raisonnable afin de combiner les objectifs suivants :

- protéger en priorité contre les infections les plus sévères (infections invasives chez le nourrisson, rougeole à tout âge en période épidémique, etc.) ;
- terminer le rattrapage le plus rapidement possible ;
- respecter la tolérance de l'enfant et des parents (on fait rarement plus de 2 injections le même jour) ;
- essayer de « recaler » les vaccinations de l'enfant sur le calendrier vaccinal en vigueur afin de simplifier la prise en charge des rappels ultérieurs.

Lorsque le statut vaccinal est incertain ou inconnu

Il n'y a pas d'inconvénient à administrer un vaccin rougeole-oreillons-rubéole, Hib, hépatite B ou polio à une personne éventuellement déjà immune pour l'une ou l'autre des maladies.

Pour tétanos et diphtérie, il existe en revanche un risque d'hyperimmunisation (phénomène d'Arthus). Si l'on craint ce risque, il faut faire un dosage des anticorps antitétaniques avant l'injection.

En cas de doute sur la réalité des vaccinations déjà effectuées, on fait une dose de vaccin contenant la valence tétanos et si nécessaire hépatite B, puis un dosage des Ac antitétaniques ± hépatite B, 4 à 12 semaines après. Ces sérologies sont fiables et remboursées. Se limiter à ces deux dosages est suffisant pour explorer la protection vis-à-vis d'autres valences associées dans les combinaisons de l'enfant. Partout, la valence tétanos est associée avec diphtérie et très souvent avec coqueluche, et de plus en plus avec Hib.

Interprétation du taux d'Ac antitétaniques après une nouvelle dose de vaccination

- Si la réponse en antitoxine tétanique est élevée (taux > 1 UI/mL), elle est de type anamnestique. L'enfant a sûrement été vacciné auparavant, le plus souvent avec un vaccin combiné diphtérie – tétanos – coqueluche – poliomyélite, et la primovaccination a été de bonne qualité. Son schéma vaccinal peut être considéré comme complet après ce rappel.
- Si la réponse après cette dose unique est faible (taux < 0,1 UI/mL), l'enfant n'a probablement jamais été vacciné et il faut appliquer un programme complet de rattrapage.
- Si le taux est entre 0,1 et 1 UI/mL, la primo vaccination n'a certainement pas été complète car l'effet rappel obtenu est insuffisant :
  - taux entre 0,1 et 0,5 UI/mL : refaire aussi 2 doses en plus à 2 et 6 mois ;
  - taux entre 0,5 et 1 UI/mL : refaire une seule dose 6 mois après celle qui vient d'être faite.

Enfant en situation de précarité et/ou originaire d'un pays à forte prévalence d'hépatite B ou situation de l'entourage douteuse/inconnue

Une sérologie de dépistage est nécessaire avant toute vaccination au moindre doute : Ac anti-HBs, Ac anti-HBc et Ag HBs. Les enfants arrivant dans le cadre de l'immigration ou de l'adoption ont normalement un bilan initial afin d'évaluer entre autres leur statut infectieux initial. **Il faut vérifier qu'il est bien Ag HBS négatif**.

- Les Ac HBc ne sont pas induits par la vaccination mais uniquement par un contact antérieur avec le virus.
- La vaccination ne modifie que les Ac HBs :
  - Ac anti-HBs > 100 mUI/mL : protection optimale ;
  - Ac anti-HBs entre 10 et 100 mUI/mL : vacciné, protégé et probablement protégé à long terme si son âge est compatible avec une vaccination ancienne (> 5 ans) : s'en tenir là ou en cas de doute administrer une dose supplémentaire, 6 mois après.

  - Ac anti-HBs < 10 mUI/mL : **refaire une injection tout de suite et contrôler les Ac anti-HBs 4 à 6 semaines après**.
- Suivant les résultats du contrôle :
  - anti-HBs > 100 mUI/mL : réponse anamnestique, avait été vacciné → s'en tenir là ;
  - anti-HBs entre 10 et 100 mUI/mL : avait été vacciné, il est protégé mais il n'est pas certain qu'il le soit à long terme (peu de données disponibles). Il semble raisonnable de proposer un rappel 6 mois plus tard ;
  - anti-HBs < 10 mUI/mL : probablement jamais vacciné → poursuivre le schéma jusqu'à ce qu'il soit complet.

Technique vaccinale

Le geste technique vaccinal doit être connu et maîtrisé afin d'optimiser la réaction immune, mais également afin de réduire le risque d'effet indésirable local et la douleur.

Voie d'administration

Elle varie selon le type de vaccin.

Voie intradermique stricte

Elle est réservée au BCG qui ne doit être fait que par cette voie (fig. 18.27).

Voie sous-cutanée profonde (SC)

Elle est employée surtout pour les vaccins vivants atténués (qui peuvent être aussi faits en IM) et les troubles de l'hémostase. Pour les vaccins non vivants, conjugués, cette voie est plus réactogène et moins immunogène que l'IM.

L'injection est effectuée en plissant doucement la peau afin de faire saillir légèrement la masse cutanéograisseuse et l'aiguille est dirigée en profondeur sous le tissu graisseux et au-dessus du tissu musculaire en respectant un angle de 45° avec la peau. Une longueur d'aiguille de 16 mm est optimale.

Le lieu recommandé pour ce type d'injection est :
- la face antérolatérale de la cuisse avant l'âge de 12 mois (fig. 18.28) ;
- la face postérieure du bras au-delà de cet âge (fig. 18.29).

Voie intramusculaire (IM) : à privilégier pour tous les vaccins sauf le BCG

L'injection est réalisée en respectant un angle de 90° avec la peau. Les lieux recommandés pour les injections en IM ont été sélectionnés afin de réduire au maximum le risque de lésion neurologique ou vasculaire. Ainsi, l'injection dans la fesse est contre-indiquée chez le nourrisson du fait du risque élevé d'injection en intragraisseux et de lésion du nerf sciatique. Deux voies sont recommandées :
- la face antérolatérale de la cuisse avant l'âge de 2 ans (nourrisson) (*cf.* fig. 18.28) ;
- le deltoïde (bras) au-delà de 2 ans (fig. 18.30).

Le choix des aiguilles les plus longues réduit le risque de rougeur ou de gonflement car elles permettent de réaliser l'injection plus en profondeur dans le muscle. La longueur de l'aiguille doit toutefois être adaptée à l'âge et à la masse corporelle de l'enfant (tableau 18.13).

La vaccination IM est moins douloureuse dans le deltoïde que dans la cuisse. Elle est possible dès que la masse musculaire est suffisante (dès 1 an et au-delà de 10 kg) et doit être privilégiée dès que l'un des 3 critères suivants est présent :
- âge > 1 an ;
- marche acquise ;
- poids > 10 kg.

Associations vaccinales

Certains vaccins peuvent être mélangés dans une même seringue et administrés en une seule injection (vaccins combinés) :
- les combinaisons tétravalentes (diphtérie – tétanos – polio – coqueluche), pentavalentes (diphtérie – tétanos –

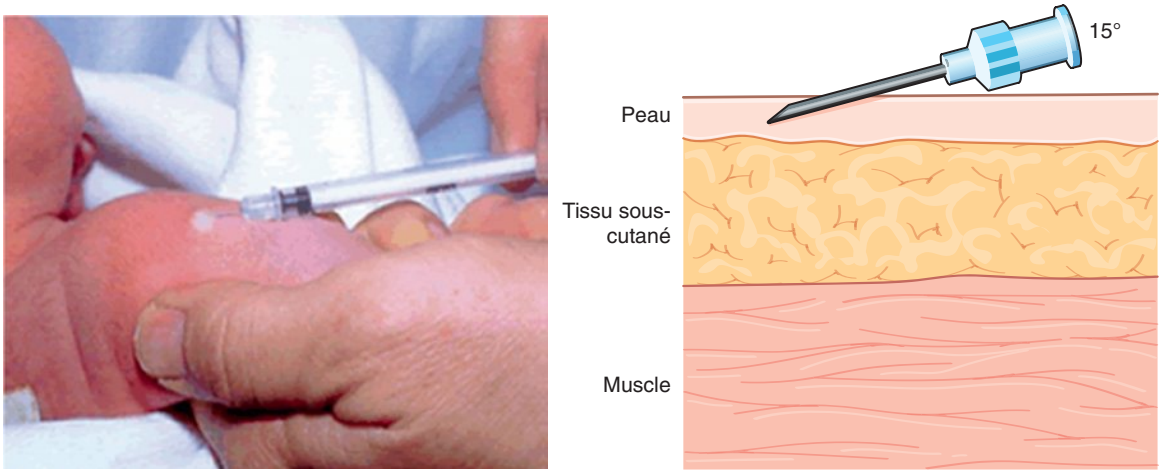


Fig. 18.27 Utilisation de la voie intradermique stricte exclusivement pour le BCG.



Fig. 18.28 Vaccination sur la face antérolatérale de la cuisse avant l'âge de 12 mois.

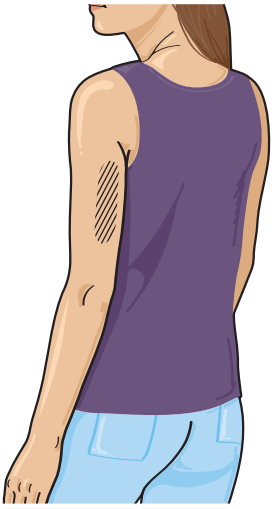


Fig. 18.29 Vaccination par voie sous-cutanée profonde sur la face postérieure du bras à partir de l'âge de 12 mois.

polio – coqueluche et *Haemophilus* b) et hexavalentes (diphtérie – tétanos – polio – coqueluche, *Haemophilus* b et hépatite B);
- la combinaison vaccinale trivalente rougeole-oreillons-rubéole;
- la combinaison vaccinale pneumococcique conjuguée contenant 13 valences.

Les autres vaccins exigent d'être injectés en des sites séparés d'au moins 2,5 cm s'il s'agit du même membre ou sinon, sur deux membres différents (vaccination simultanée).

Attention

Ne jamais faire de mélanges « sauvages » non prévus par le fabriquant et l'AMM!

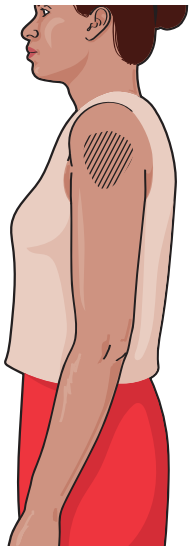


Fig. 18.30 Vaccination par voie intramusculaire sur le deltoïde à partir de l'âge de 2 ans.

Tableau 18.13 **Longueur recommandée de l'aiguille selon l'âge, la corpulence et le lieu d'injection en intramusculaire.**

Âge	Longueur de l'aiguille (mm)	Lieu d'injection
Nouveau-né	16	Face antérolatérale de la cuisse
Petit nourrisson (1–12 mois)	25	Face antérolatérale de la cuisse
Grand nourrisson (13–24 mois)	16–25	Deltoïde (épaule)
	25–32	Face antérolatérale de la cuisse*
Enfant (3–10 ans)	16–25	Deltoïde (épaule)
	25–32	Face antérolatérale de la cuisse*
Enfant (11–18 ans)	16–25	Deltoïde (épaule)
	25–38	Face antérolatérale de la cuisse*

* Lieu à éviter de principe, sauf nécessité, du fait de son caractère nettement plus douloureux par rapport au deltoïde.

Comment réduire la douleur lors du geste vaccinal?

Réduire au maximum le caractère douloureux du geste vaccinal est un élément essentiel à prendre en considération. Cela permet d'améliorer de façon importante les conditions futures d'administration des gestes douloureux chez l'enfant et le comportement parental.

Même s'il se calme rapidement après l'injection, le nourrisson garde une mémoire inconsciente de la douleur.

Pour cela, de multiples méthodes sont à la disposition du médecin. Elles tiennent à la fois du geste vaccinal lui-même mais également de l'environnement de l'enfant pendant la séance et l'utilisation de quelques techniques d'analgésie.

On peut résumer dans le tableau 18.14 les différents éléments susceptibles de réduire de façon parfois totale la sensation douloureuse chez l'enfant et une réaction violente nociceptive. Tous ces éléments sont synergiques.

Comment réduire le risque d'effet secondaire local lors du geste vaccinal ?

- Choisir correctement le lieu (deltoïde si possible) et la voie d'administration (IM *vs* SC).
- Utiliser les aiguilles les plus longues selon l'âge et la corpulence de l'enfant (afin d'injecter en profondeur dans le muscle et non en sous cutané).
- Ne pas purger l'air de la seringue jusqu'à l'orifice de l'aiguille (cela évite le dépôt de liquide vaccinal dans la peau lors de la pénétration de l'aiguille).
- Prendre soin d'injecter bien en profondeur dans le muscle avant de retirer l'aiguille.

En cas de trouble de l'hémostase, la voie SC est préférable, suivie d'une période de compression de 5 minutes.

Comment optimiser la réponse immune lors du geste vaccinal ?

En choisissant la voie préférentielle recommandée selon les vaccins.

- La réponse immune est optimale en IM pour les vaccins inactivés adsorbés, contenant des adjuvants (combinaisons DTCaPHib ± HB).
- Elle est équivalente en IM et en SC pour les vaccins inactivés, non adsorbés, tels les vaccins polysaccharidiques non conjugués (pneumocoque, méningocoque, etc.).
- Elle est meilleure en SC mais la voie IM est satisfaisante pour les vaccins viraux vivants atténués (ROR, varicelle, fièvre jaune).
- Le BCG doit impérativement être fait en intradermique.

Tableau 18.14 **Gestes techniques et méthodes susceptibles de réduire significativement la perception douloureuse lors du geste vaccinal en intramusculaire.**

Objectif	Méthodes
Respecter les éléments suivants lors du geste technique d'injection	Veiller à n'injecter que lorsqu'un relâchement musculaire a été obtenu Insérer rapidement l'aiguille dans le muscle, profondément et à 90° Ne pas aspirer avant d'injecter Injecter rapidement le liquide sans exercer de contre-pression sur le muscle avec la main Retirer rapidement l'aiguille
S'assurer d'un environnement favorable	Installer l'enfant assis sur les genoux ou porté dans les bras (éviter la position couchée sur la table d'examen…) Favoriser le contact peau à peau avec le parent Proposer le contact avec le doudou éventuel Veiller si possible à obtenir une attitude parentale rassurante pour l'enfant Consoler rapidement si l'enfant se met à pleurer
Utiliser une méthode d'analgésie	Au mieux : mise au sein du nourrisson À défaut, proposer une solution sucrée, 2 minutes avant et pendant l'injection Utiliser une méthode de distraction au moment du geste (nourrisson et enfant) Patch EMLA® : peut aider mais à la marge car son effet analgésique est limité à l'effraction cutanée (0,5 cm) ; peut être rassurant pour les parents et pour l'adolescent qui a tendance aux malaises vagaux

En pratique

Sauf en cas de trouble sévère de l'hémostase et sauf pour le BCG (contre-indication absolue des voies IM et SC), la voie IM peut être systématiquement utilisée, pour une immunogénicité et une tolérance optimales.

Adénopathies infectieuses

Béatrice Quinet

L'origine infectieuse est de loin la première étiologie des adénopathies de l'enfant. Le plus souvent, il s'agit d'une ou de plusieurs adénopathies superficielles repérées par les parents ou l'enfant, plus rarement d'une adénopathie profonde découverte lors d'un examen échographique (abdominal) ou radiologique (médiastinal). Elles sont la conséquence régionale d'une infection locale, ou générale d'une infection par un agent pathogène à tropisme lymphoïde.

La démarche diagnostique repose sur :

- la quantification : adénopathie unique, paquets ganglionnaires dans le même territoire ou non. Une polyadénopathie généralisée requiert la palpation de toutes les aires plus la rate, en notant les mesures et les localisations ;
- la durée d'évolution : aiguë, subaiguë, chronique au-delà de 15–21 jours ;
- la connaissance des sites de drainage et la recherche d'une infection locorégionale (ORL, bucco-dentaire, cutanée) ou d'un point d'inoculation, plaie, piqûre, morsure ;
- les signes d'accompagnement : fièvre, éruption, splénomégalie ;
- les informations utiles : voyages récents, animaux de compagnie, contage, vaccinations.

Un caractère inflammatoire (douleur, rougeur, chaleur) ± fluctuation (abcédation) et/ou début de fistulisation est synonyme d'infection.

Adénopathies superficielles multiples ou disséminées

Dans un contexte aigu fébrile, on peut évoquer pratiquement toutes les maladies éruptives et/ou infectieuses :

- CMV, EBV : syndrome mononucléosique sur la NFS et sérologie ;
- toxoplasmose : prédominance en cervical postérieur, sérologie ;
- varicelle même en l'absence de surinfection ;
- rubéole et rougeole chez le non-vacciné, toutes deux à déclaration obligatoire auprès de l'ARS. Des adénopathies peuvent aussi apparaître dans les 8-10 jours après la vaccination ;

- chez l'adolescent, penser parfois à la primo-infection à VIH avec syndrome pseudo-grippal ;
- leishmaniose viscérale : les adénopathies sont présentes mais rarement au premier plan (fièvre, pâleur, splénomégalie) et font d'abord penser à une leucémie ;
- polyadénopathie d'un eczéma sévère ou surinfecté.

Il faut penser à éliminer une maladie inflammatoire (maladie de Still, histiocytose X) ou une vascularite (syndrome de Kawasaki) qui nécessitent un diagnostic et un traitement urgents (syndrome d'activation macrophagique).

Adénopathies profondes : 2 localisations principales

Localisation médiastinale

Elle est souvent découverte sur une radiographie de thorax demandée pour des signes respiratoires ou généraux. On évoque principalement :

- une **tuberculose** à forme ganglionnaire médiastinale ou hilaire du jeune enfant, dépistage autour d'un cas ou primo-arrivant originaire d'un pays de forte endémie tuberculeuse ;
- plus rarement, une infection à mycobactérie non tuberculeuse ;
- ce qui n'est pas infectieux : une sarcoïdose à localisation médiastinale.

Localisation abdominale

Elle est révélée par l'échographie abdominale, elle-même demandée pour des douleurs ou un syndrome pseudo-appendiculaire fébrile de diagnostic difficile. Le diagnostic le plus souvent évoqué est l'**adénolymphite mésentérique** :

- réaction du tissu lymphoïde intestinal en réponse vraisemblable à une infection virale ORL ou respiratoire : adénopathies > 1 cm sensibles au passage de la sonde ;
- avec des signes d'entérite ou d'iléite terminale : infection à *Yersinia pseudotuberculosis* chez le jeune enfant ou *Y. enterolitica* plus rare, diagnostiquée par la coproculture. Le traitement habituel est le cotrimoxazole oral (30 mg/kg/j) ou la doxycycline (après 8 ans) pendant 5 jours, plus rarement la ceftriaxone ou la ciprofloxacine. La tuberculose est exceptionnelle.

Adénopathies localisées

La localisation à elle seule permet très souvent d'orienter le diagnostic (une adénopathie sus-claviculaire est très rarement infectieuse en dehors de rares maladies des griffes du chat ou MGC) :

- axillaire : MGC, adénite post-BCG ;
- épitrochléenne : MGC, mycobactériose atypique (non tuberculeuse), lésions des mains et des avant-bras ;
- inguinales : MGC, lésions membres inférieurs et périnée ;
- cervicales : les plus fréquentes, de causes infectieuses multiples, orientation selon le caractère aigu ou subaigu/chronique.

Adénopathies subaiguës/chroniques

On évoque principalement les étiologies infectieuses suivantes.

Toxoplasmose

Il s'agit d'adénopathies multiples, postérieures, parfois d'adénopathie latérocervicale unique. La confirmation est sérologique. En l'absence d'immunodépression, le traitement antibiotique ne présente pas d'intérêt.

Mononucléose infectieuse

Le mode d'apparition est aigu mais l'évolution est subaiguë, les adénopathies sont souvent volumineuses, douloureuses, accompagnant une angine pseudo-membraneuse très fébrile avec rhinolalie fermée. Le diagnostic est rapidement confirmé par la sérologie complète EBV (infection aiguë avec positivité des anticorps IgM VCA et parfois IgG VCA mais négativité des IgG EBNA). Il n'y a pas suffisamment de preuves d'efficacité des corticoïdes pour les utiliser dans le traitement des infections aiguës symptomatiques en dehors de rares cas de détresse respiratoire aiguë par obstruction des voies aériennes supérieures ou d'autres complications d'organes (hépatite).

Adénite axillaire post-BCG

Elle apparaît dans les 2 mois environ suivant la vaccination. Les adénites suppurées satellites sont beaucoup plus rares que les abcès au site d'injection. La guérison est spontanée au bout de quelques mois. En cas de ganglion volumineux fluctuant (> 3 cm), il faut envisager une ponction afin d'éviter la suppuration. Aucun traitement médicamenteux pour cette complication n'a été validé : un avis spécialisé est souhaitable, une déclaration de pharmacovigilance est à faire.

Maladie des griffes du chat

Il s'agit d'une zoonose bactérienne d'inoculation due à *Bartonella henselae* transmise par un jeune chat (peut-être lapin, furet, chien), lui-même contaminé par une puce. Elle se manifeste par 2 ou 3 adénopathies contiguës, inflammatoires, peu ou pas douloureuses, 2 à 3 semaines après la blessure ; une fébricule et une asthénie sont rares. La griffure, morsure ou simple léchage sur une peau lésée ont pu passer inaperçus. Une contamination par les déjections de puces ou une piqûre de tique est soupçonnée. La lésion d'inoculation peut être encore visible sous forme d'une papule en raquette ou d'une vésicule. Les localisations les plus fréquentes sont épitrochléennes, axillaires ou cervicales. Le syndrome oculoglandulaire de Parinaud après inoculation conjonctivale associe une adénopathie prétragienne, une conjonctivite unilatérale granulomateuse et un chémosis. Le diagnostic est évoqué sur l'anamnèse et souvent après échec d'une antibiothérapie et est confirmé par la sérologie (test ELISA de référence) ; la séroconversion peut être retardée jusqu'à 16 semaines et il existe des faux négatifs. L'adénopathie peut perdurer jusqu'à 4 mois et disparaît sans séquelle. Dans moins de 10 % des cas, on observe une suppuration douloureuse avec parfois fistulisation. L'aspiration à l'aiguille est le meilleur traitement de la douleur en cas d'abcédation, elle permet d'effectuer une PCR sur le pus qui confirme le diagnostic. Les données manquent pour justifier une antibiothérapie (azithromycine 5 jours) qui est à réserver aux formes compliquées avec atteinte systémique, hépatosplénique ou osseuse. L'angiomatose bacillaire est

exceptionnelle en pédiatrie, survenant chez les sujets immunodéprimés par le VIH. En cas de morsure de chat vue tôt, le traitement prophylactique par amoxicilline-acide clavulanique souvent proposé est inactif sur *Bartonella*.

Actinomycose cervicofaciale

L'origine est un foyer dentaire négligé possible chez l'adolescent. L'adénopathie d'aspect pseudo-tumoral est adhérente en sous-maxillaire. Le diagnostic est difficile par culture après ponction : *Actinomyces israelii* est un anaérobie. Le traitement nécessite un avis stomatologique pour drainage des lésions et un avis infectieux pour une antibiothérapie prolongée par amoxicilline-acide clavulanique ou clindamycine.

Adénopathie à mycobactérie non tuberculeuse (tableau 18.15)

Elle le plus souvent localisée en sous-maxillaire, parfois en pré-auriculaire, adhérente à la peau et au rebord mandibulaire, avec évolution vers le ramollissement. Le diagnostic différentiel avec une adénite tuberculeuse peut être difficile. Les mycobactéries isolées après ponction à l'aiguille fine en milieu spécialisé sont variées : *Mycobacterium avium*, *M. scrofulaceum*, *M. fortuitum*. Un avis infectieux et ORL est nécessaire car l'exérèse complète est le traitement radical mais c'est une chirurgie difficile. L'antibiothérapie prolongée associant la clarithromycine avec, selon le germe, rifabutine, rifampicine ou éthambutol, peut aussi être proposée mais reste mal codifiée.

Tableau 18.15 **Principales différences entre adénites à BK et à autres mycobactéries.**

Caractéristiques	Mycobactéries atypiques	BK
Âge	1–4 ans	Tout âge, surtout > 10 ans
Contage tuberculeux	Absent	Présent
Atteinte bilatérale	Rare	Pas si rare
Radiographie de thorax	Normale	Anormale 20–70 %
Lieu de vie	Rurale	Urbaine
IDR 5 UI tuberculine > 15 mm	Rare	Habituelle
Réponse AB antituberculeux	Non	Oui

AB : antibiotique ; BK : bacille de Koch ; IDR : intradermoréaction.

Tuberculose ganglionnaire cervicale (exceptionnelle en axillaire ou inguinal)

Cette adénite de primo-infection survient chez des enfants plus âgés, originaires récents d'un pays de haute endémicité, ou contaminés par un adulte bacillifère. Les formes associées ganglionnaires et pulmonaires sont retrouvées dans plus de 10 % des cas. Cette localisation isolée n'est pas ou peu contagieuse. Un avis spécialisé et un diagnostic de confirmation sur du matériel de ponction sont essentiels (PCR, culture avec antibiogramme). Même en cas d'exérèse, une antibiothérapie conventionnelle antituberculeuse est nécessaire.

Pour ces 4 dernières étiologies, le diagnostic est souvent évoqué après échec d'une antibiothérapie classique.

Adénopathies cervicales aiguës

Elles sont le plus souvent réactionnelles à des infections ORL virales, parfois surinfectées à germes pyogènes banals : *Streptococcus pyogenes* (SGA) et *Staphylococcus aureus* (SA).

Adénopathies cervicales dites « satellites » ou réactionnelles

Elles sont très fréquentes, au cours d'infections locorégionales, otites, rhinopharyngites, angines, ou cutanées, multiples, de taille variée. En cas d'infections ORL à répétition chez le jeune enfant, elles persistent pendant plusieurs mois. Aucune investigation ni traitement ne sont utiles, au profit d'une simple surveillance clinique.

Adénites bactériennes

Il s'agit d'adénites à germe pyogène d'évolution très rapide (au maximum adénophlegmon) localisées en région sous-maxillaire et compliquant une infection amygdalienne aiguë, chez le jeune enfant entre 1 et 4 ans. L'association amoxicilline-acide clavulanique est active sur SGA et SA communautaire. En cas de TDR SGA pharyngé positif, on peut simplifier le traitement par l'amoxicilline seule (50 mg/kg/j pour 8–10 jours). Le drainage est très rarement nécessaire.

Abcès para et rétropharyngés

Chez les jeunes enfants, les suppurations péripharyngées sont quasi exclusivement des adénites et sont exceptionnelles après 7 ans. Quelles que soient la localisation et la présentation clinique (fièvre, tuméfaction cervicale mal limitée, dysphagie douloureuse avec hypersialorrhée, douleur cervicale, trismus plus ou moins dyspnée haute), un avis hospitalier pédiatrique et ORL en urgence est nécessaire car l'imagerie par tomodensitométrie injectée est seule capable de localiser l'infection et ses possibles complications, et un traitement antibiotique intraveineux doit être débuté rapidement. Dans tous les cas, l'examen local de la bouche doit être très prudent et l'enfant ne doit pas être couché. En cas de suppuration non collectée, et sous surveillance hospitalière, l'antibiothérapie par voie IV (amoxicilline-acide clavulanique) peut parfois suffire, elle n'est associée à un drainage chirurgical que dans les situations plus complexes.

Quelques diagnostics très pédiatriques

- Adénopathies cervicales postérieures lors d'une pédiculose avec lésions de grattage.
- Adénites suppuratives et infections cutanées à staphylocoques dorés à répétition → évoquent un déficit immunitaire syndromique :
  - syndrome d'hyper-IgE en cas d'eczéma ;
  - granulomatose septique chronique en cas d'infections respiratoires récidivantes.
- Chez l'adolescent, adénopathies dans le territoire d'un piercing récent ou d'un tatouage.

Raretés infectieuses : avis spécialisé à demander

- Tularémie : zoonose due à des petits rongeurs ou des lièvres, 4 jours d'incubation, ulcération cutanée, fièvre et adénopathie inflammatoire.
- Sodoku : zoonose transmise par petits rongeurs et nouveaux animaux de compagnie, incubation 1 à 21 jours, inflammation de la cicatrice de la morsure, syndrome grippal, adénite.
- Tibola – *Tick Borne Lymphadenitis*, rickettsiose transmise par piqûre de tique.

À retenir

1. Une corticothérapie orale ne doit jamais être entreprise à l'aveugle en traitement d'épreuve.
2. Dans tous les cas, l'enfant doit être revu jusqu'à la confirmation du diagnostic ou disparition de la masse.
3. Les adénopathies mettent bien plus de temps à disparaître qu'à apparaître et beaucoup disparaissent sans diagnostic précis.
4. Les suppurations péripharyngées sont des urgences infectieuses à orienter rapidement en service spécialisé.
5. Le syndrome de Kawasaki est un diagnostic étiologique différentiel urgent.

Fièvres prolongées

Joël Gaudelus, Emmanuel Grimprel

Les fièvres prolongées de l'enfant posent avant tout le problème de leur cause.

Elles imposent une enquête méthodique dans laquelle l'étape clinique est essentielle, irremplaçable et doit être répétée.

La fièvre est définie par une température centrale supérieure à 38 °C. Elle est considérée comme prolongée lorsqu'elle dépasse 5 jours sans interruption chez le nourrisson et une semaine chez l'enfant plus grand.

La fièvre prolongée doit être différenciée des fièvres à répétition, où les épisodes successifs sont séparés par des intervalles d'apyrexie de plusieurs jours ou semaines, et des fièvres récurrentes ou périodiques, au cours desquelles la fièvre survient avec une certaine périodicité.

Ainsi définies, le seul diagnostic différentiel des fièvres prolongées est la thermopathomimie ou « fièvre simulée ». Elle se discute chez le grand enfant ou adolescent devant une fièvre totalement isolée sur le plan clinique. La température est normale lorsqu'elle est prise sous surveillance, thermomètre tenu par une autre personne que l'enfant.

Étiologie

Trois grands groupes de causes se partagent les fièvres prolongées de l'enfant : les maladies infectieuses (*cf. infra*) sont les causes les plus fréquentes, viennent ensuite les maladies inflammatoires (en particulier le syndrome de Kawasaki et l'arthrite juvénile idiopathique dans sa forme systémique ou maladie de Still), puis les néoplasies (*cf.* chapitre 17) et certaines maladies rares.

Dans 10 à 20 % des cas, aucune cause n'est retrouvée.

Diagnostic

S'il n'est pas rare qu'une orientation soit faite dès la première consultation sur des éléments cliniques ou anamnestiques évocateurs, le déroulé de la consultation doit suivre une démarche systématique et complète, comportant un interrogatoire précis et fouillé et un examen clinique complet et soigneux.

Interrogatoire

Il précise notamment

- l'ethnie, les antécédents médico-chirurgicaux, l'état des vaccinations, la notion d'un voyage plus au moins récent, un éventuel contage infectieux ;
- les caractéristiques de la fièvre :
  - date de début,
  - circonstances d'apparition,
  - degré,
  - aspect de la courbe thermique : en plateau, oscillante, pics thermiques ;
- les signes d'accompagnement, en particulier ceux qui existaient dès le début de la maladie ;
- les traitements éventuellement entrepris et leurs effets sur la fièvre.

Examen clinique

Il doit être absolument complet à la recherche de la moindre anomalie (l'examen tympanique est, à ce titre, essentiel chez le jeune nourrisson). S'il ne permet pas de conclure dès le premier examen, il doit être répété dans le temps, certains signes pouvant n'apparaître qu'en cours d'évolution. Si possible, l'examen doit être fait lors d'une poussée fébrile.

Au terme de cette étape purement clinique, il peut exister une orientation qui guidera les examens complémentaires susceptibles de confirmer ou d'infirmer le diagnostic pressenti (*cf.* chapitres correspondants).

Examens complémentaires

En l'absence d'orientation, même si l'état de l'enfant n'inspire aucune inquiétude : fièvre parfaitement tolérée, enfant ou nourrisson continuant à manger, à boire, dormir et jouer normalement, des examens complémentaires de base (ou de débrouillage) sont nécessaires. À ce stade, sont indispensables : une numération formule sanguine (NFS) avec plaquettes et étude du frottis sanguin, le dosage de la C-réactive protéine sérique, la vitesse de sédimentation (le dosage de la procalcitonine sérique si possible), un examen des urines à la bandelette et un ECBU en cas de positivité, un ionogramme sanguin, des transaminases, une radiographie de thorax, une échographie abdominopelvienne.

Lorsque l'on évoque une tuberculose dès ce stade, une intradermo-réaction à la tuberculine et/ou un dosage sanguin du Quantiferon (enfant de plus de 5 ans) doivent être effectués.

Si l'état de l'enfant n'est pas totalement satisfaisant, ou si cette première étape ne permet pas de s'orienter alors que la fièvre persiste, il faut discuter rapidement l'éventualité d'une hospitalisation qui permettra plus facilement la répétition et la synthèse de l'étape clinique, et d'orienter au mieux d'autres examens complémentaires plus spécifiques tels que : hémocultures répétées, ponction lombaire, ponction de moelle osseuse, sérologies spécifiques, biopsies, scintigraphie, imagerie de type tomodensitométrie, IRM, tomographie par émission de positons (TEP), etc.

Fièvres prolongées d'origine infectieuse

Les maladies infectieuses susceptibles d'être à l'origine d'une fièvre prolongée peuvent être subdivisées en maladies infectieuses localisées et généralisées.

Il faut se souvenir toutefois, qu'en pédiatrie, la fièvre prolongée d'origine infectieuse relève plus souvent d'une manifestation d'une maladie fréquente ou banale inhabituelle par sa durée que d'une manifestation habituelle d'une maladie rare.

Les principales causes sont présentées dans le tableau 18.16 par fréquence et selon qu'elles sont le plus souvent identifiables en consultation, après éventuellement un bilan de 1re ligne, ou bien qu'elles nécessitent une hospitalisation.

Fièvres prolongées d'origine inflammatoire : maladie de Kawasaki

Les maladies inflammatoires sont le deuxième groupe d'étiologies des fièvres prolongées chez l'enfant. Dans ce contexte, les deux pathologies les plus fréquentes et les plus importantes à évoquer sont la maladie de Kawasaki et l'arthrite juvénile idiopathique dans sa forme systémique (traitée dans le chapitre 27 de cet ouvrage en rhumatologie).

La maladie de Kawasaki est une vascularite multisystémique du jeune enfant dont l'étiologie est encore mal comprise mais qui associe probablement une composante génétique et des facteurs environnementaux, en particulier des infections virales parfois banales. Elle est ainsi plus fréquente en Asie, notamment au Japon où elle a été découverte il y a 50 ans, mais elle touche également la population française avec une incidence de 9 pour 100 000 enfants de moins de 5 ans.

Cette vascularite peut toucher l'ensemble des vaisseaux de l'organisme et se manifester ainsi de façon très diverse. Son diagnostic est purement clinique et repose sur une association de symptômes. Il n'existe aucun examen complémentaire qui permette de confirmer le diagnostic.

Sa gravité repose sur le risque de complications en particulier cardiaques en phase aiguë (risque de myocardite aiguë mais également d'atteinte inflammatoire des artères

Tableau 18.16 **Principales causes infectieuses des fièvres prolongées du nourrisson et de l'enfant.**

Étiologies le plus souvent accessibles en consultation au terme d'une analyse clinique ± un bilan de 1re ligne	
ORL	**Nourrisson** – Otite, mastoïdite, ethmoïdite – Adénoïdite chronique – Infection à adénovirus (angine) **Enfant** – Sinusite (maxillaire après 3 ans, frontale après 10 ans) – Adénite cervicale – Amygdalite chronique
Urinaire	Pyélonéphrite aiguë
Pulmonaire	– Infection à mycoplasme, virale (adénovirus) – Corps étranger suppuratif
Digestive	– Adénovirose – Yersiniose
Généralisée	– Maladie des griffes du chat – Tuberculose – Infections virales à EBV et à CMV
Étiologies plus rares ou plus sévères et nécessitant le plus souvent une orientation hospitalière pour le diagnostic et la prise en charge	
ORL	– Mastoïdite extériorisée – Abcès cervical : parapharyngé, rétro-amygdalien, adénophlegmon cervical
Urinaire	– Pyélonéphrite aiguë – Abcès rénal – Collection périnéphrétique
Ostéoarticulaire	– Ostéomyélite aiguë, – Spondylodiscite
Neurologique	– Méningite décapitée – Méningite tuberculeuse – Abcès cérébral – Empyème

(*Suite*)

Tableau 18.16 **Suite.**

Étiologies plus rares ou plus sévères et nécessitant le plus souvent une orientation hospitalière pour le diagnostic et la prise en charge	
Abcès occultes profonds	Localisations : foie, rate, poumon, sous phrénique, périappendiculaire, pelvien, etc.
Généralisée	**Les plus fréquentes** – Paludisme (de principe, rechercher un voyage en zone d'exposition) – Adénovirose – Fièvre typhoïde et paratyphoïde – Tuberculose – Brucellose – Arboviroses (chikungunya, dengue, Zika, fièvre jaune) – Rickettsioses (fièvre boutonneuse méditerranéenne, fièvre Q) **Plus rarement** – Leishmaniose viscérale (kala-azar) – Tularémie – Endocardite lente d'Osler – Infection à VIH, hépatite B, maladie de Lyme – Candidose, aspergillose (immunodépression) – Histoplasmose (disséminée), blastomycose

CMV : cytomégalovirus ; EBV ; Epstein-Barr Virus ; VIH : virus de l'immunodéficience humaine.

coronaires avec un risque de survenue de séquelles sous la forme d'anévrismes). Le diagnostic précoce et l'instauration d'un traitement par immunoglobulines intraveineuses permet de faire diminuer le risque de lésions coronaires de 25 à 4 %.

Ainsi, l'enjeu est celui de la reconnaissance précoce de la maladie, qui malheureusement peut être parfois difficile tant la présentation clinique est protéiforme.

Forme complète de la maladie de Kawasaki

Dans cette situation, le diagnostic est porté lorsqu'au moins cinq éléments cliniques sont réunis parmi les six critères majeurs suivants :

1. fièvre prolongée évoluant depuis plus de 5 jours ;
2. conjonctivite bulbaire bilatérale non purulente ;
3. atteinte de la cavité buccale (chéilite, érythème pharyngé, langue framboisée) ;
4. atteinte des extrémités des membres (œdème induré et douloureux des mains et des pieds, érythème des paumes et des plantes, desquamation secondaire et tardive des doigts) ;
5. éruption touchant principalement le tronc et d'aspect varié, érythémateux ou maculopapuleux ;
6. adénopathies cervicales unilatérales de diamètre > 1,5 cm.

Autres symptômes cliniques pouvant parfois faire errer le diagnostic

Si le diagnostic est relativement aisé dans les formes complètes, il peut être rendu difficile dans les formes incomplètes ou par la présence de symptômes témoignant de l'atteinte d'autres organes. Ces autres symptômes sont :

- une irritabilité qui est quasiment constante dans la maladie de Kawasaki et qui est souvent bien reconnue par les parents ;
- une atteinte digestive avec des douleurs abdominales, une diarrhée, voire un syndrome péritonéal ;
- une atteinte hépatobiliaire avec notamment une hépatite, un hydrocholécyste ;
- une atteinte neurologique qui peut se manifester par une méningite aseptique, voire un tableau d'encéphalite aiguë ;
- une atteinte pulmonaire qui, bien que plus rare, peut se manifester par une condensation pulmonaire, voire un épanchement pleural ;
- une atteinte articulaire qui est plus classique avec une oligo ou une polyarthrite touchant notamment les articulations des doigts des mains et des pieds ;
- enfin une atteinte oculaire qui, si elle est recherchée, pourra révéler une uvéite ou une rétinite.

Intérêt de certains examens complémentaires simples

Si aucun examen complémentaire ne permet d'établir avec certitude le diagnostic (sauf peut-être l'échographie cardiaque en cas de complication coronarienne), certains peuvent renforcer la conviction du clinicien. Sur le plan biologique, il existe en effet de façon quasi constante un important syndrome inflammatoire avec en particulier une élévation franche de la C-réactive protéine sérique ainsi qu'une une leucocyturie aseptique à l'ECBU.

Les autres signes biologiques témoignent de l'importance du syndrome inflammatoire dans les formes sévères :

- anémie précoce ;
- leucocytes sanguins > 15 000/mm^3 ;
- thrombocytose tardive (plaquettes > 450 000/mm^3) ;
- albumine sérique < 30 g/L ;
- élévation des transaminases (ALAT).

Orientation clinique initiale parfois difficile

Cette grande variété d'expression clinique et biologique peut parfois faire errer le diagnostic selon que l'on attache une importance prioritaire à tel ou tel symptôme en occultant les autres. Il arrive ainsi fréquemment que l'on se trouve devant une association syndromique qui ne peut être expliquée par une seule étiologie, mais par deux, voire trois différentes.

Dans ces situations, un ou plusieurs symptômes ne trouvent pas leur place au sein de l'hypothèse diagnostique initiale ou bien certains symptômes attendus sont absents. La difficulté à ce stade consiste à savoir remettre en question son ou ses diagnostics initiaux et la solution réside alors dans la reprise de l'interrogatoire avec les parents et l'identification avec eux du maître symptôme (le symptôme qui les préoccupe le plus) ou bien du premier symptôme apparu au cours de la maladie. On retombe alors dans la majorité des cas sur la notion d'une fièvre particulière qui est prolongée puisqu'elle dépasse 5 jours chez l'enfant et le diagnostic de maladie de Kawasaki doit alors être systématiquement évoqué.

C'est alors que l'on peut reprendre l'ensemble des symptômes présentés par cet enfant et peut-être voir la conjonctivite qui était passée inaperçue ou bien l'œdème ou l'érythème des extrémités ou l'énanthème buccal, et réunir alors les critères cliniques qui permettront de conforter l'hypothèse de maladie de Kawasaki.

Diagnostic différentiel parfois subtil

Cette très grande variété d'expressions cliniques expose à évoquer de nombreux diagnostics différentiels. Lorsque l'éruption est mise en avant, les principaux diagnostics évoqués sont la rougeole (mais l'enfant ne tousse pas), la scarlatine (mais pourquoi a-t-il les yeux rouges ?), l'infection à EBV (sans véritable angine), les urticaires fébriles (mais l'éruption est bien fixe) et les toxidermies médicamenteuses.

L'adénophlegmon cervical est également parfois évoqué lorsque l'atteinte ganglionnaire cervicale unilatérale apparaît au premier plan mais l'absence de réponse au traitement antibiotique doit faire rapidement reconsidérer cette hypothèse et réexaminer l'enfant.

Enfin, certains résultats biologiques feront discuter les diagnostics de pyélonéphrite, de méningite, d'hépatite mais aucun de ces diagnostics ne permet de rendre compte de l'existence des autres symptômes, en particulier le tableau éruptif.

Place de l'échographie cardiaque

Elle est bien entendu essentielle pour établir en urgence l'existence d'une complication précoce éventuelle (myocardite, péricardite, dilatation coronarienne) et suivre l'évolution du patient sous traitement.

Mais elle peut également, dans certaines situations de doute clinique devant une fièvre prolongée inexpliquée avec syndrome inflammatoire chez l'enfant, redresser le diagnostic en révélant précocement un petit épanchement péricardique et surtout des artères coronaires trop bien visibles, épaissies, voire déjà dilatées et pousser à débuter le traitement alors que le tableau clinique n'est pas complet.

Elle est enfin utile à un stade hélas tardif pour poser rétrospectivement le diagnostic devant une fièvre prolongée qui a évolué vers une desquamation des doigts et une thrombocytose importante.

Prise en charge

Elle est urgente et hospitalière. Le traitement curatif comporte l'administration en urgence de gammaglobulines intraveineuses polyvalentes (2 g/kg en une perfusion sur 12 à 24 heures). La plupart des équipes associent un traitement anti-inflammatoire par acide acétylsalicylique à la phase aiguë inflammatoire.

Recommandations

Académie américaine de pédiatrie. Red Book®, 29th ed. Report of the Committee on Infectious Diseases, 2012.

Corrard F, Copin C, Wollner A, Elbez A, Derkx V, Bechet S, et al. Sickness behavior in feverish children is independent of the severity of fever. An observational, multicenter study. PLoS One 2017 ; 12 (3) : e0171670.

Deutsche Gesellschaft für Neurologie. Neuroborreliose ; 2018.

GPIP. Guide de prescription d'antibiotique en pédiatrie. Recommandations SFP. Arch Pédiatr. 2016 ; 23 (hors-série 2) : S1–55.

HAS. Prise en charge de la fièvre chez l'enfant. Fiche mémo, octobre 2016.

Infovac-France : rattrapage des vaccinations chez l'enfant et l'adulte.

Jeziorski E. Pas à pas : enfant trop souvent fébrile. Pas à pas en pédiatrie. 2019.

Ministère de la Santé et des Solidarités. Calendrier des vaccinations et recommandations vaccinales 2019.

NICE. Fever in under 5s : assessment and initial management. Clinical guideline, november 2019.

Picard C, Bobby Gaspar H, Al-Herz W, Bousfiha A, Casanova JL, Chatila T, et al. International Union of Immunological Societies : 2017 Primary immunodeficiency diseases committee report on inborn errors of immunity. J Clin Immunol 2018 ; 38 : 96–128.

Santé publique France. Borréliose de Lyme et autres maladies transmises par les tiques. BEH 2018 ; 19-20 : 379–427.

SPILF. Borréliose de Lyme : démarches préventives, diagnostiques, thérapeutiques. 16e Conférence de consensus en thérapeutique anti-infectieuse, 13 décembre 2006.

SPILF. Prise en charge des méningites bactériennes aiguës communautaires (à l'exclusion du nouveau-né). Actualisation 2017 de la conférence de consensus 2008. Med Mal Infect 2019 ; 49 (6) : 367–404.

Wormser GP, Dattwyler RJ, Shapiro ED, et al. The clinical assessment, treatment, and prevention of Lyme disease, human granulocytic anaplasmosis, and babesiosis : clinical practice guidelines by the Infectious Diseases Society of America. Clin Infect Dis 2006 ; 43 : 1089–134.

Chapitre 19

Médecine tropicale et du voyage

Coordonné par Albert Faye

PLAN DU CHAPITRE

Pathologies et fièvre de retour d'un pays tropical 516
Paludisme 519
Épidémiologie 519
Clinique 519
Diagnostic 520
Traitement 521
Prophylaxie 523
Principales parasitoses 525
Leishmanioses 525
Parasitoses digestives (hors bilharzioses et cestodoses) 528
Bilharzioses 528
Cestodoses 530
Syndrome de larva migrans cutanée (LMC) . . 532
Conseils et vaccinations pour l'enfant voyageur 532
Mesures d'hygiène et de prévention sanitaire 532
Pharmacie de l'enfant voyageur 534

Pathologies et fièvre de retour d'un pays tropical

Albert Faye

Les voyages internationaux sont en constante augmentation depuis la fin des années quatre-vingt-dix. Ceci résulte principalement de la démocratisation du transport aérien. En France, plus de 20 millions de voyages à l'étranger sont réalisés chaque année dont 3 millions sur le continent africain ou asiatique (source : Direction générale des entreprises 2017). Les enfants représentent environ 13 % des voyageurs. La plupart des enfants voyageurs quittant la France pour un pays tropical ou subtropical sont des enfants de migrants qui rendent visite à leur famille restée dans leur pays d'origine.

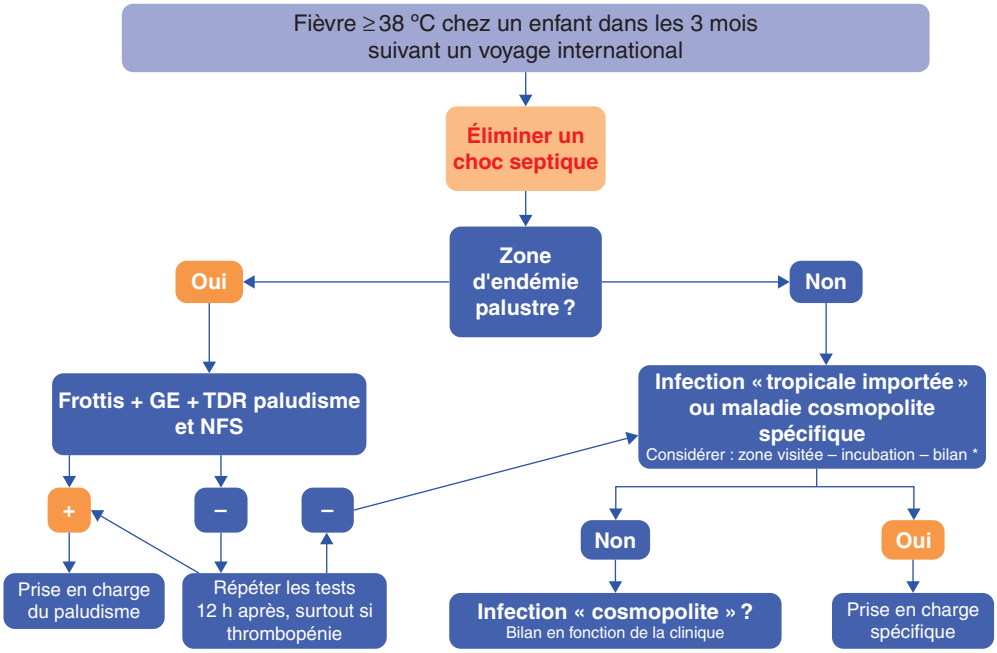
Par rapport à l'adulte, les enfants voyageurs, en particulier en zone tropicale ou subtropicale, ont un risque plus important de contracter une pathologie liée au voyage :

- exposition plus importante au péril orofécal et aux animaux ;
- immaturité du système immunitaire du nourrisson ;
- non-spécificité des signes chez le petit enfant et le nourrisson conduisant à des délais diagnostiques allongés ;
- prophylaxies avec des formes galéniques mal adaptées à la pédiatrie.

Enfin, contrairement aux voyages pour tourisme, le manque d'adhésion aux mesures préventives au moment du séjour dans la famille restée au pays peut aggraver le risque d'exposition à des maladies infectieuses.

Une étude internationale a montré que les principales causes de pathologie du retour chez l'enfant variaient en fonction du pays visité. Ces causes étaient les diarrhées aiguës (28 %), les affections dermatologiques (25 %), les fièvres (23 %) et les maladies respiratoires (11 %). On retrouvait un surrisque par rapport à l'adulte de diarrhée aiguë, d'affection dermatologique, en particulier de morsure, de *larva migrans* et d'affections respiratoires. Parmi les fièvres, 35 % étaient liées au paludisme (64 % en Afrique), 28 % aux infections virales, 11 % à d'autres infections et 6 % à la typhoïde et à la dengue respectivement. Dans une autre étude descriptive française, les causes de fièvre dans les 3 mois suivant le retour d'un pays étranger chez plus de 500 enfants étaient pour l'Afrique du Nord la diarrhée (38 %), les infections respiratoires basses (34 %) et, pour l'Afrique subsaharienne, le paludisme (26,6 %), les infections respiratoires basses (23 %) et la diarrhée (18 %). Aucun signe clinique n'avait une valeur prédictive positive significative d'un diagnostic spécifique mais l'ictère et l'hépatomégalie avaient une bonne valeur prédictive négative d'hépatite virale. Un certain nombre de pathologies infectieuses ont probablement été sous-diagnostiquées en l'absence de réalisation systématique d'examens adaptés (coproculture pour les diarrhées bactériennes des enfants provenant de zones tropicales, sérologie dengue pour les enfants revenant des Antilles). Enfin, les pathologies cosmopolites représentaient la majorité des diagnostics.

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés



* bilan paraclinique : NFS, ASAT/ALAT, bandelette uriaire, hémoculture ± coproculture

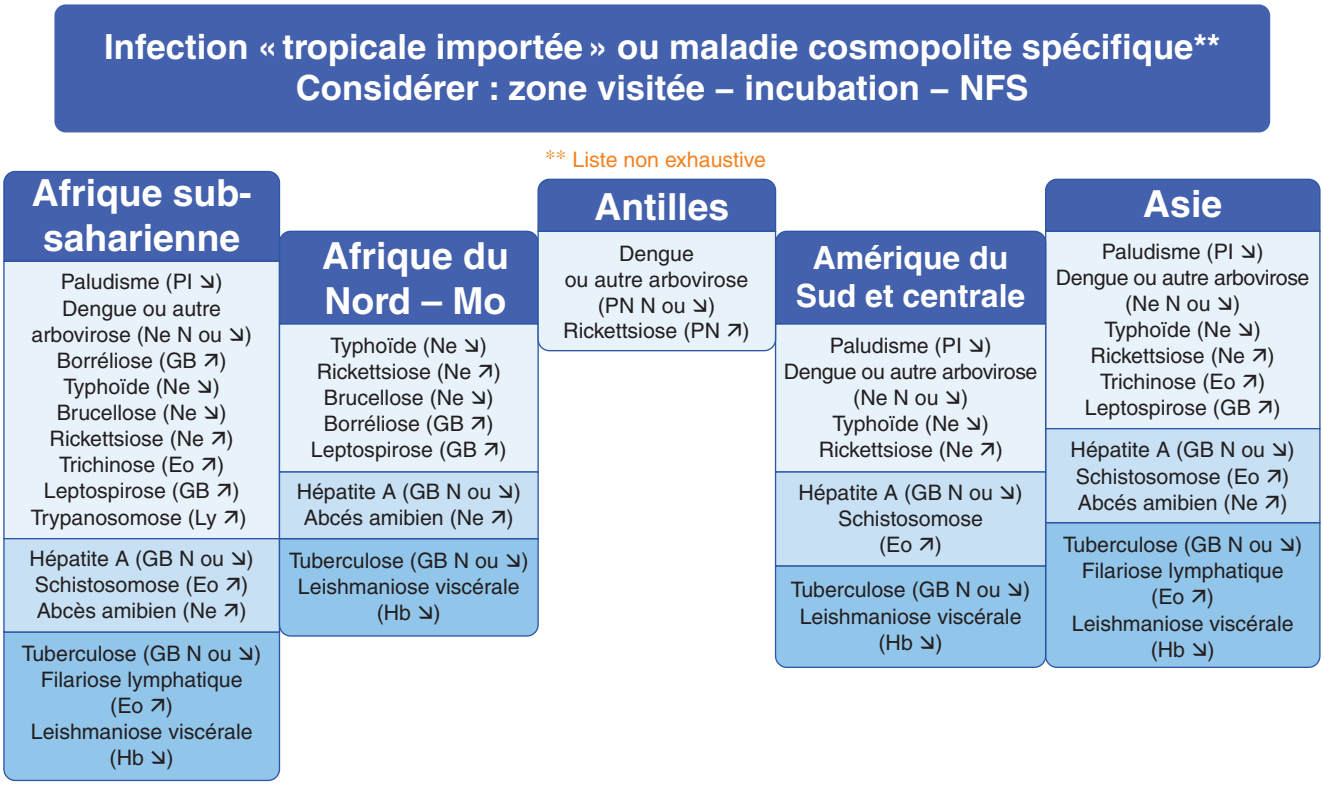


Fig. 19.1 Arbre diagnostique d'une fièvre dans les 3 mois suivant le retour d'un voyage international chez l'enfant. ALAT : alanine-aminotransférase ; ASAT : aspartate-aminotransférase ; Eo : éosinophiles ; GB : globules blancs ; Hb : hémoglobine ; Ly : lymphocytes ; MO : Moyen Orient ; N : normal(e)s ; Ne : neutrophiles ; NFS : numération formule sanguine ; Pl : plaquettes ; PN : polynucléaires. *D'après Naudin J, Blondé R, Imbert P, Faye A. Fièvre au retour de voyage à l'étranger chez l'enfant. Médecine thérapeutique/Pédiatrie. 2014 ; 17 (2) : 116-23.*

La notion de retour de pays tropical ou subtropical est une information à systématiquement rechercher devant une fièvre quelle que soit la période de l'année.

À partir du symptôme fièvre, l'algorithme diagnostique (fig. 19.1) doit prendre en compte, après avoir éliminé un sepsis, la zone de provenance de l'enfant. Si celle-ci est une zone d'endémie palustre, cela doit conduire immédiatement et systématiquement, quels que soient les signes ou diagnostic(s) évoqué(s), à effectuer une recherche de paludisme, dont les premiers résultats doivent être disponibles dans les 2 heures. On peut aussi se renseigner sur des épidémies en cours (http://www.who.int/csr/don/fr/).

D'autres examens paracliniques peuvent être effectués en fonction des signes cliniques. En l'absence de pathologie cosmopolite retrouvée, des examens de 2e intention peuvent être réalisés en tenant compte du pays visité, du délai d'incubation et des principaux signes cliniques et paracliniques d'orientation (en particulier la NFS) (tableau 19.1).

Tableau 19.1 **Caractéristiques des principales pathologies infectieuses spécifiques de zones tropicales et subtropicales (liste non exhaustive par ordre alphabétique).**

Pathologies	Durée moyenne d'incubation	Contamination	Signes cliniques « d'appel »	Signes biologiques « d'appel »	Diagnostic
Amibiase hépatique	14 jours – plusieurs mois	Orofécale	Hépatomégalie douloureuse Autres localisations viscérales possibles	Polynucléose	Sérologie Imagerie
Borréliose africaine	1–10 jours	Tiques	Céphalées, troubles digestifs, SMG	Polynucléose Cytolyse hépatique Méningite lymphocytaire	Frottis sanguin (QBC)
Brucellose	7–28 jours	Lait, viande, ovins, caprins Rurale	HSMG, adénopathies Foyers ostéoarticulaires tardifs	Leucopénie	Hémoculture Sérologie de Wright
Dengue ou autre arbovirose	4–8 jours	Moustiques (*Aedes*) Rurale, urbaine	Syndrome pseudo-grippal Éruption	Thrombopénie Leucopénie	Sérologie Antigénémie NS1
Distomatose	1 mois	Consommation de végétaux crus	Ictère fébrile récurrent	Hyperéosinophilie	Sérologie
Hépatite A	28–30 jours	Orofécale	Ictère	Cytolyse hépatique	Sérologie
Leishmaniose viscérale	2–6 mois	Phlébotome	HSMG Adénopathies	Anémie Leucopénie Thrombopénie Hyper-IgM Diagnostic différentiel : hémopathie maligne	Frottis moelle Leucoconcentration Sérologie PCR quantitative moelle et sang
Leptospirose	7–12 jours	Morsures de rongeurs Baignade	Ictère Conjonctivite Myalgies Syndrome méningé	Hyperpolynucléose Cytolyse hépatique Méningite à liquide clair	Sérologie
Paludisme	6 jours – plusieurs années	Moustiques (anophèle)	Troubles digestifs Splénomégalie	Thrombopénie	Antigénémie Frottis Goutte épaisse
Rickettsiose	7–21 jours	Tiques	Exanthème « Fièvre boutonneuse »	Polynucléose	Sérologie
Schistosomose	4–8 semaines	Baignades en eau douce	Phénomènes allergiques en phase aiguë (fièvre des safaris)	Hyperéosinophilie	Sérologie
Trichinose	2 jours – 1 mois	Ingestion de viande contaminée (porc)	Myalgies Œdèmes (face, extrémités)	Hyperéosinophilie	Sérologie
Trypanosomose	5–20 jours	Glossines (forêt, savane)	HSMG Adénopathies Signes encéphalitiques	Hyperlymphocytose Hyper-IgM	Frottis sang et LCR Goutte épaisse Sérologie sang et LCR

Tuberculose	4 semaines – plusieurs années	Aérienne Rarement ingestion	Signes respiratoires Amaigrissement	Leucopénie	Thorax IDR Quantiféron Recherche BK
Typhoïde	7–18 jours	Orofécale	Asthénie Céphalées Taches rosées « Tuphos »	Leucopénie	Hémoculture Coproculture

BK : bacille de Koch ; HSMG : hépatosplénomégalie ; IDR : intradermoréaction ; Ig : immunoglobuline ; LCR : liquide céphalorachidien ; PCR : *Polymerase Chain Reaction* ; QBC : *Quantitative Buffy Coat* ; SMG : splénomégalie.

Paludisme

Patrick Imbert

Le paludisme est une érythrocytopathie provoquée par des hématozoaires du genre *Plasmodium* (*P.*), transmis par la piqûre de moustiques du genre *Anopheles*. Six espèces plasmodiales sont pathogènes pour l'homme : *P. falciparum*, le plus répandu et le plus dangereux, *P. vivax*, *P. ovale*, *P. malariae*, *P. knowlesi* et *P. simium*, récemment identifié au Brésil.

Épidémiologie

Le paludisme reste une des principales causes de décès d'origine infectieuse dans le monde, avec près de 500 000 décès annuels dont 70 % ont moins de 5 ans, essentiellement en Afrique subsaharienne. Néanmoins, la mortalité liée au paludisme a chuté de plus de 60 % depuis 2000, grâce surtout à deux mesures : les moustiquaires imprégnées d'insecticide et les traitements combinés à base d'artémisinine (ACT).

En France, pays occidental le plus touché par le paludisme d'importation, l'incidence annuelle des cas pédiatriques a baissé de 34 % de 2006 à 2016, et a légèrement remonté depuis. Elle est de plus de 500 cas par an (12 % des cas totaux) avec un âge moyen d'environ 7 ans. Plus de 90 % des enfants sont d'origine africaine et ont été contaminés dans leur pays d'origine, le plus souvent (> 80 % des cas) par *P. falciparum*.

Clinique

Paludisme non compliqué

Il doit être systématiquement évoqué devant toute fièvre survenant dans les 2–3 mois chez un enfant revenant de pays d'endémie. Plus de 90 % des accès à *P. falciparum* surviennent dans le mois suivant le retour, mais ils peuvent être plus tardifs, exceptionnellement plus d'un an après le retour. *P. vivax* ou *P. ovale* ont des formes quiescentes dans le foie, appelées hypnozoïtes, pouvant donner des accès de reviviscence jusqu'à 4 ans après le retour. *P. malariae*, bien que dépourvu d'hypnozoïtes, peut se manifester également plusieurs années après le retour.

Forme commune

La fièvre est le symptôme le plus fréquent (> 90 % des cas). Parfois isolée, elle est le plus souvent accompagnée d'asthénie, de nausées/vomissements, de céphalées, parfois de diarrhée ou de toux. L'hépatomégalie et/ou la splénomégalie sont peu fréquentes. Le retard diagnostique est de 3 à 5 jours. Il est parfois lié à l'absence de prise en compte d'un possible paludisme au retour d'une zone d'endémie.

Formes cliniques

Paludisme viscéral évolutif

Ce tableau, rare chez l'enfant voyageur, est de constitution progressive avec ou sans fièvre. Il associe une splénomégalie sensible souvent volumineuse et une anémie intense, compliquée en l'absence de traitement d'un amaigrissement ou d'un retard staturo-pondéral. La parasitémie est faible, nécessitant le recours à des méthodes parasitologiques performantes. La sérologie du paludisme révèle des titres d'anticorps élevés, surtout en IgG.

Paludisme congénital

En zone d'endémie, il est rare et le plus souvent asymptomatique. Parfois, il réalise un tableau d'infection néonatale non spécifique, d'évolution potentiellement fatale. Hors des zones d'endémie, le paludisme congénital est exceptionnel. Le diagnostic est orienté par la notion de séjour de la mère en pays d'endémie, voire plusieurs mois avant la grossesse.

Fièvre bilieuse hémoglobinurique

C'est une complication rare mais redoutable du paludisme à *P. falciparum*, rapportée essentiellement chez des adultes traités de façon répétée par quinine, halofantrine ou méfloquine, et parfois chez des enfants traités fréquemment par quinine voire ACT en zone d'endémie. Elle se caractérise par une fièvre associée à une hémoglobinurie macroscopique (urines couleur porto) d'apparition brutale avec des douleurs lombaires, une pâleur, un ictère et une oligurie témoin d'une hémolyse massive. Le pronostic est sévère en l'absence de réanimation.

Paludisme latent

Il se caractérise par une parasitémie asymptomatique, isolée ou associée à une anomalie hématologique : anémie, thrombopénie. Il se voit essentiellement chez le primo-arrivant, issu de l'immigration, de l'adoption internationale ou réfugié (cas des mineurs isolés), et doit systématiquement être dépisté et traité.

Paludisme grave

Les formes graves sont quasi exclusivement dues à *P. falciparum*. En France, le paludisme grave de l'enfant est rare (environ 20 cas chaque année) et sa létalité est faible (moins d'un décès par an).

Les critères de gravité chez l'enfant, actualisés par l'OMS en 2015, sont résumés dans le tableau 19.2. Chez l'enfant, les manifestations cliniques les plus fréquentes sont les troubles de la conscience, d'apparition progressive ou brutale (somnolence, confusion, prostration, coma), les convulsions (souvent inaugurales), la détresse respiratoire (témoin d'une acidose métabolique ou plus rarement d'un œdème pulmonaire) et l'anémie grave. L'hypoglycémie est fréquente et doit être systématiquement recherchée. Une déshydratation est souvent associée, responsable d'une hypovolémie, de troubles ioniques et d'une insuffisance rénale fonctionnelle.

Diagnostic

La clinique du paludisme simple est peu contributive. C'est pourquoi toute fièvre chez un enfant au retour d'une zone d'endémie et ce, quels que soient les signes associés, doit faire évoquer un paludisme jusqu'à preuve du contraire, et faire procéder immédiatement aux examens diagnostiques.

L'hémogramme est évocateur en cas d'anémie hémolytique, en général modérée, et surtout de thrombopénie, fréquente (40 à 70 % des cas) chez l'enfant comme chez l'adulte.

La preuve diagnostique est apportée par la mise en évidence de l'hématozoaire. Le prélèvement sanguin se fait sur tube éthylène-diamine-tétra-acétique (EDTA) ou, si l'abord veineux est impossible, au bout du doigt.

Il faut associer une technique de détection sensible (goutte épaisse [GE] ou *Polymerase Chain Reaction* [PCR] de type LAMP [technique de biologie moléculaire à réponse rapide]) et un frottis sanguin mince, pour évaluer la parasitémie et identifier l'espèce. Si la LAMP-PCR et la GE ne sont pas disponibles, une alternative est d'associer un test de diagnostic rapide (TDR) et un frottis mince. Le TDR doit impérativement détecter l'antigène HRP2 (protéine riche en histidine 2) qui est spécifique de *P. falciparum*. La sensibilité des TDR est voisine de celle de la goutte épaisse pour *P. falciparum*, mais médiocre pour les autres espèces. Certaines souches de *P. falciparum* ont perdu l'HRP2, et ne sont donc pas détectées par le TDR. Leur prévalence est faible, mais cette éventualité doit être connue du clinicien.

En cas de forte suspicion de paludisme et de résultat négatif ou douteux, il faut répéter les recherches 12 à 24 heures plus tard, surtout s'il existe une thrombopénie, et éventuellement recourir à une PCR. Cette technique est très utile en cas de faible parasitémie, situation rencontrée chez les sujets sous chimioprophylaxie suboptimale et dans

Tableau 19.2 **Fréquence et valeur pronostique des critères de paludisme grave de l'Organisation mondiale de la santé (OMS), adaptés à l'enfant voyageur.**

Pronostic	Critères cliniques et biologiques	Fréquence
+++	**Défaillance neurologique**	+++
+	– Obnubilation, confusion, somnolence, prostration	+++
+++	– Troubles de conscience avec score de Glasgow entre 11 et 15	+++
+++	– Coma avec score de Glasgow < 11	+++
+	– Convulsions répétées (> 1/24 h)	+++
+++	**Défaillance respiratoire**	+++
	– Signes cliniques de détresse respiratoire aiguë	
	– Polypnée d'acidose de Kussmaul	
	– Signes radiologiques : syndrome interstitiel et/ou alvéolaire	
+++	**Défaillance cardiocirculatoire**	
	– < 1 an : PAS < 70 mmHg + signes d'insuffisance circulatoire périphérique	+
	– > 1 an : PAS < 80 mmHg + signes d'insuffisance circulatoire périphérique	+
+++	Hémorragie : saignement anormal défini cliniquement	±
++	Ictère : clinique ou bilirubinémie > 50 µmol/L	+
+	Anémie profonde : hémoglobine < 70 g/L ou hématocrite < 20 %	+++
+++	Hypoglycémie : glycémie < 2,2 mmol/L	+++
+++	Acidose métabolique : bicarbonates plasmatiques < 15 mmol/L ou excès de base < –8 mmol/L ou acidémie avec pH < 7,35	+++
+++	Hyperlactatémie : > 5 mmol/L	++
±	Hyperparasitémie : > 10 %	+
++	Insuffisance rénale : diurèse < 0,5 mL/kg/h ou créatininémie élevée pour l'âge après réhydratation	+

PAS : pression artérielle systolique.
D'après WHO. Guidelines for the treatment of malaria. 3rd ed. Genève; 2015.

le paludisme viscéral évolutif. Avant le traitement d'un accès à *P. falciparum*, il faut faire un prélèvement sanguin pour l'étude des résistances *in vitro* aux antipaludiques.

Traitement

Tout enfant atteint de paludisme doit être hospitalisé pour confirmer le diagnostic, rechercher d'éventuels critères de gravité et instaurer le traitement antipaludique adapté à l'espèce plasmodiale et au tableau clinique.

Paludisme non compliqué

Paludisme à *P. falciparum*

Traitement initial

Le traitement de 1re intention repose sur les deux ACT disponibles en France : l'artéméther-luméfantrine et l'artésunimol-pipéraquine. En effet, ces traitements sont les plus rapidement efficaces, tout en ayant une bonne tolérance. La méfloquine et l'atovaquone-proguanil sont à utiliser en 2e intention et la quinine orale en 3e intention. Avant l'âge de 6 ans, les comprimés doivent être écrasés.

Les modalités du traitement sont indiquées dans le tableau 19.3.

L'arténimol-pipéraquine doit être pris à distance d'une prise alimentaire, contrairement aux autres traitements. Un ECG doit être fait avant de donner un ACT pour dépister un QTc long qui contre-indiquerait le traitement. S'il existe des facteurs de risque d'arythmie (médicaments concomitants connus pour allonger le QTc, cardiopathie, troubles ioniques), l'ECG doit être refait avant et 4 à 6 heures après la 3e dose. Un QTc supérieur à 500 ms avant la 3e dose contre-indique la poursuite de l'ACT et nécessite un traitement de 2e intention. En cas d'allongement du QTc supérieur à 500 ms, il faut surveiller l'ECG jusqu'à son retour à la

Tableau 19.3 **Traitements oraux du paludisme d'importation non compliqué à *P. falciparum* chez l'enfant.**

Antipaludique	Posologie	Avantages	Inconvénients	Précautions d'emploi
1re ligne				
Artéméther + luméfantrine Cp à 120 mg/20 g	6 prises orales à H0, H8-12, H24, H36, H48, H60 5–< 15 kg : 1 cp/prise 15–< 25 kg : 2 cp/prise 25–< 35 kg : 3 cp/prise ≥ 35 kg : 4 cp/prise	Clairance parasitaire rapide Tolérance générale	Allongement du QT sans traduction clinique Pas de galénique adaptée au petit enfant et au nourrisson Durée de traitement	Faire un ECG avant le traitement pour éliminer un QT long* Administrer avec une prise alimentaire ou une boisson avec corps gras Redonner la dose si vomissement dans l'heure
Arténimol + pipéraquine Cp à 320 mg/40 mg	7–< 13 kg : ½ cp/j 13–< 24 kg : 1 cp/j 24–< 36 kg : 2 cp/j 36–75 kg : 3 cp/j Durée de traitement : 3 jours	Clairance parasitaire rapide Tolérance générale Prise à jeun	Allongement du QT sans traduction clinique Pas de galénique adaptée au petit enfant et au nourrisson	Faire un ECG avant le traitement pour éliminer un QT long* Administrer à jeun (estomac vide, prise 3 heures après et 3 heures avant un repas) Redonner la dose entière si vomissement dans les 30 min, ou une ½-dose si vomissement entre 30 et 60 min après la prise (ne redonner qu'une seule fois après un vomissement)
2e ligne				
Atovaquone + proguanil Cp adultes à 250 mg/100 mg Cp enfants à 62,5 mg/25 mg	20/8 mg/kg/j pendant 3 jours (prise unique quotidienne) 5–8 kg : 2 cp enfants/j 9–< 11 kg : 3 cp enfants/j 11–20 kg : 1 cp adulte/j 21–30 kg : 2 cp adultes/j 31–40 kg : 3 cp adultes/j > 40 kg : 4 cp adultes/j	Tolérance cardiaque	Pas de galénique adaptée au petit enfant et au nourrisson Durée de traitement Intolérance digestive	Administrer avec un repas ou une collation lactée Redonner la dose si vomissement dans l'heure
Méfloquine Cp à 250 mg	25 mg/kg 15 mg/kg à H0 et 10 mg/kg à H12 Ou 8 mg/kg à H0, H6-8, H12-16	Une cure en un jour Tolérance cardiaque	Pas de galénique adaptée au petit enfant et au nourrisson Intolérance digestive	Mixer avec un aliment sucré Redonner la dose si vomissement dans l'heure
3e ligne				
Quinine Cp à 125, 250 et 500 mg	8 mg/kg 3 fois/j pendant 7 jours	Recul d'utilisation	Cinchonisme Risque d'intoxication Durée de traitement prolongée Hypoglycémie	Nécessité d'une observance parfaite

ECG : électrocardiogramme.
* Avant et après le traitement.

normale. Les patients ne doivent pas recevoir plus de 2 cures d'arténimol-pipéraquine par an, et il faut un intervalle minimal de 2 mois entre les cures du fait de la longue demi-vie de la pipéraquine.

En cas de vomissements incoercibles, la mise en place d'une sonde nasogastrique, pour administrer une solution sucrée puis l'antipaludique, permet généralement d'éviter le recours à la quinine intraveineuse. Si celle-ci doit être utilisée, il faut bien encadrer sa prescription, vérifier que sa posologie est correcte et bien surveiller le patient (*cf.* Paludisme grave), et prendre un relais *per os* par un ACT dès que possible. La dose de charge est proscrite.

Suivi du traitement

La poursuite de la prise en charge d'un paludisme de l'enfant est possible à domicile, sous réserve des conditions suivantes :

- absence de signe clinique ou biologique de gravité ;
- bon déroulement de la (des) première(s) prise(s) de traitement ;
- fiabilité du milieu familial ;
- possibilité de revoir l'enfant en consultation de suivi à J3, à J7 (si la parasitémie est encore positive à J3) et à J28 ;
- Hb < 100 g/L, plaquettes > 50 G/L, créatininémie < 150 µmol/L, parasitémie < 2 %.

La surveillance du traitement suit les recommandations de l'OMS. Un contrôle clinique et parasitologique (la parasitémie doit être < 25 % de la valeur initiale) doit être pratiqué 72 heures (J3) après le début du traitement afin de dépister un échec thérapeutique précoce. La persistance de la fièvre à J3 sans critère d'échec thérapeutique précoce doit faire rechercher une co-infection bactérienne. Un contrôle à J7 (la parasitémie doit être négative) et à J28 permet de dépister un échec thérapeutique tardif. En cas d'échec thérapeutique, un traitement par un autre antipaludique est recommandé.

Dans tous les cas, les familles doivent être informées du risque de rechute dans les semaines qui suivent un paludisme traité et de la nécessité de consulter rapidement en cas de fièvre. Après le traitement curatif d'un paludisme d'importation à *P. falciparum*, la poursuite de la chimioprophylaxie est inutile.

La conduite à tenir devant un paludisme à *P. falciparum* est schématisée dans la figure 19.2.

Paludisme à *P. vivax, malariae, ovale* et *knowlesi*

Le traitement repose sur un ACT ou sur la chloroquine. En effet, ces espèces plasmodiales sont sensibles à la chloroquine (cp sécables 100 mg ; sirop 25 mg/5 mL), donnée à raison de 10 mg/kg à J1 et J2, 5 mg/kg à J3. Un prurit peut être observé

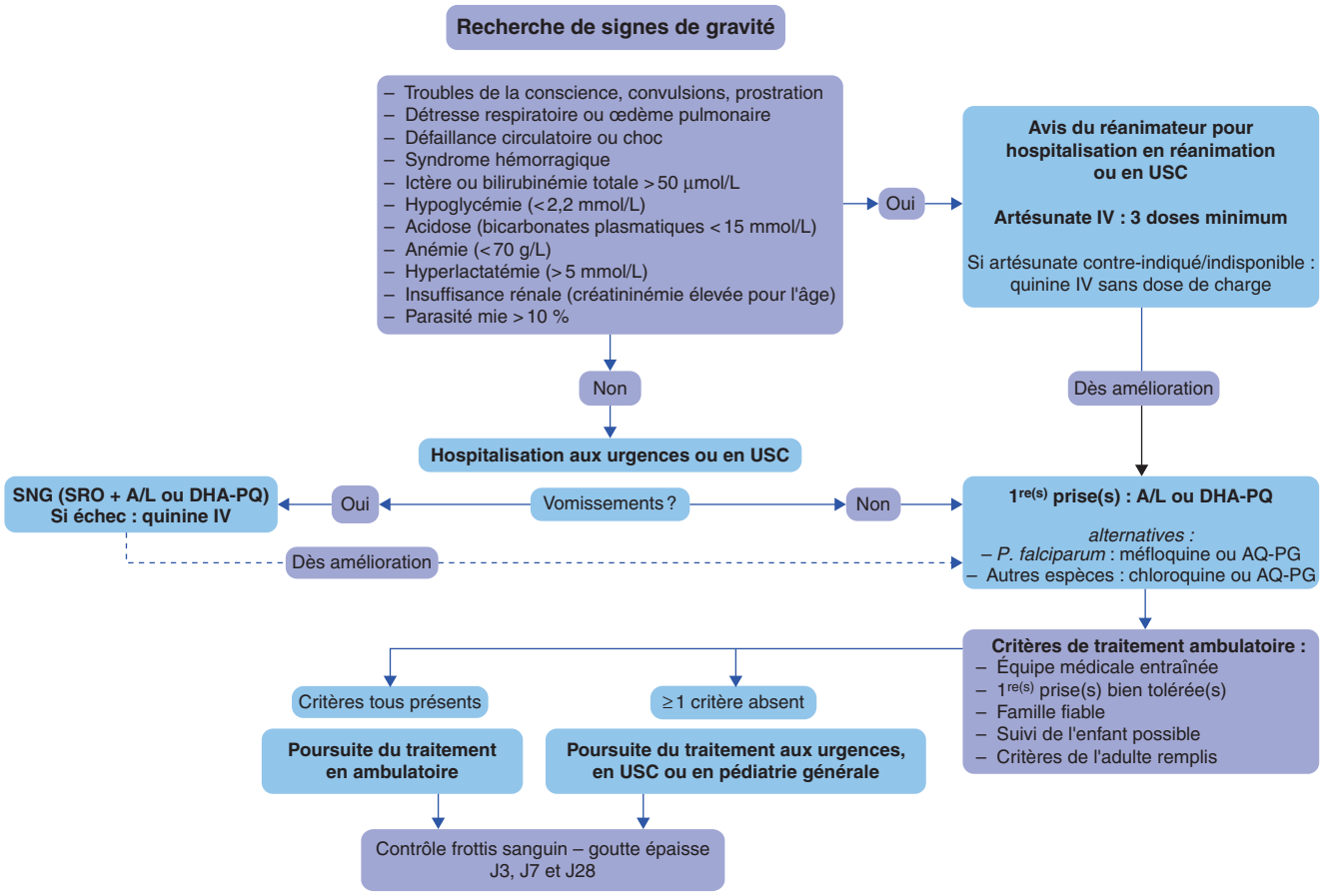


Fig. 19.2 Algorithme de la prise en charge d'un paludisme d'importation à *P. falciparum* de l'enfant. A/L : artéméther-luméfantrine ; AQ-PG : atovaquone-proguanil ; DHA-PQ : dihydroartémisine-pipéraquine ; IV : intraveineux ; SNG : sonde nasogastrique ; SRO : soluté de réhydratation orale ; USC : unité de surveillance continue.

chez 10 % des sujets à peau noire, rarement chez l'enfant. Quelques souches de *P. vivax* résistantes à la chloroquine en Asie du Sud-Est et en Amazonie nécessitent le recours à un ACT.

Dès le premier accès à *P. vivax* ou *P. ovale*, un dosage de la G6PD doit être demandé. En effet, le traitement curatif doit être suivi, en l'absence de contre-indication (âge < 6 mois, déficit en G6PD), d'une éradication des hypnozoïtes par une cure de primaquine (0,5 mg/kg/j sans dépasser 30 mg/j, pendant 14 jours). Il faut rappeler en effet que même si c'est rare, ces espèces plasmodiales peuvent aussi donner des formes graves et se compliquer d'une rupture pathologique de rate, surtout *P. vivax*. Le traitement par primaquine doit être surveillé par un hémogramme hebdomadaire pour dépister une éventuelle anémie par méthémoglobinémie.

Cas particuliers

Paludisme viscéral évolutif

Son traitement est celui d'une forme non compliquée. Sous traitement, l'amélioration de l'état général est rapide, la disparition de l'anémie et de la splénomégalie nécessite en règle plusieurs semaines.

Paludisme congénital

Le traitement d'une parasitémie a ou paucisymptomatique est un ACT, à la dose-poids d'un enfant de 5 kg. Celui d'une forme clinique sévère repose sur l'artésunate IV.

Paludisme grave

Il est pris en charge en étroite collaboration avec un réanimateur pédiatre, soit en unité de surveillance continue, soit en réanimation pédiatrique (*cf.* fig. 19.2).

Artésunate intraveineux

L'artésunate IV est la référence, quelle que soit l'espèce plasmodiale en cause, y compris pour les hyperparasitémies supérieures à 10 % sans autre complication. Sa prescription relève d'un protocole temporaire d'utilisation.

- Chez l'enfant de plus de 20 kg, sa posologie est de 2,4 mg/kg à H0, H12, H24 puis toutes les 24 heures pendant 7 jours maximum (9 doses).
- Chez l'enfant de moins de 20 kg, la dose unitaire est de 3 mg/kg/injection.

Il faut respecter scrupuleusement les modalités de préparation et d'administration, bien décrites dans la mise à jour 2017 des recommandations françaises. Le traitement IV est à poursuivre au minimum pendant 24 heures (3 doses), ou jusqu'à amendement du/des critère(s) de gravité. Un relais *per os* est pris par une cure complète d'ACT, débutée 8 à 12 heures après la fin du traitement IV.

La seule contre-indication de l'artésunate est une allergie à l'un de ses composants. Les effets indésirables (neutropénie, réticulocytopénie, cytolyse hépatique, allergie) sont rares. L'anémie hémolytique retardée post-artésunate est liée à l'épépinage des hématies parasitées par la rate. Ce phénomène, favorisé par l'artésunate, fragilise les hématies, d'où une hémolyse accélérée. Chez l'enfant, il semble rare, mais son éventualité doit faire pratiquer un hémogramme hebdomadaire pendant un mois.

Quinine intraveineuse

Ce traitement n'est indiqué qu'en cas de contre-indication ou d'indisponibilité de l'artésunate.

Deux présentations sont disponibles en France :

- dichlorhydrate de quinine (1 ampoule = 10 mL = 300 mg de dichlorhydrate de quinine = 245 mg de quinine base) ;
- alcaloïde base de quinine :
  - ampoules de 125 mg/1 mL réservées à l'enfant de 16 à 30 kg,
  - ampoules de 250 mg/2 mL chez l'enfant de plus de 30 kg,
  - ampoules de 500 mg/4 mL réservées à l'adulte, exprimées en alcaloïdes-base.

La posologie est de 24 mg/kg/24 h de quinine-base ou d'alcaloïdes-base, soit en pratique une perfusion de 8 mg/kg toutes les 8 heures, en discontinu sur 4 heures minimum, dans du sérum glucosé à 5 ou 10 %, à la seringue électrique, en réanimation. La dose de charge est proscrite chez l'enfant.

Un traitement par quinine IV impose une surveillance stricte : glycémie toutes les 3 heures, ECG continu. Dès que possible, mais avant le 2e jour, un relais est pris avec l'artésunate IV.

Si le traitement par quinine se prolonge, un contrôle de la quininémie plasmatique doit être effectué à partir de la 24e heure (taux thérapeutique = 10–12 mg/L, ou 30–36 mmol/L). En cas d'insuffisance rénale, la posologie est réduite d'environ un tiers, après 48 heures, avec adaptation de la dose selon la quininémie quotidienne. La durée totale d'un traitement par quinine seule est de 7 jours. Mais lorsque l'état de l'enfant permet un relais *per os*, il faut privilégier la cure complète d'ACT.

Traitement des complications

La réanimation des formes graves fait appel à l'intubation avec ventilation assistée en cas de coma avec Glasgow inférieur à 8, à la correction de l'anémie (seuil transfusionnel : 70 g/L), de l'hypoglycémie et de l'acidose (traitement de la cause : hypoglycémie, anémie, déshydratation, collapsus, sepsis sévère). En cas d'hypovolémie, le remplissage vasculaire doit être prudent en raison du risque d'œdème pulmonaire lésionnel et/ou de majoration d'une hypertension intracrânienne. Une antibiothérapie probabiliste à large spectre – adaptée aux résultats des prélèvements bactériologiques – doit être prescrite si l'on soupçonne une co-infection bactérienne.

Prophylaxie

En France, la très grande majorité des enfants présentant un paludisme d'importation sont des enfants de migrants. Plusieurs facteurs y concourent, parmi lesquels un accès limité aux consultations du voyageur et un défaut d'observance des recommandations, notamment pour des raisons pécuniaires.

La prévention repose avant tout sur la protection contre les piqûres de moustique, sur la chimioprophylaxie si nécessaire, et sur l'information du risque de paludisme pendant le séjour et après le retour.

D'une façon générale, il ne faut emmener un jeune enfant en zone impaludée qu'en cas de nécessité absolue.

Protection personnelle antivectorielle

La femelle anophèle, vecteur du paludisme, pique du crépuscule au lever du soleil, d'où les mesures suivantes.

Moustiquaire imprégnée

La moustiquaire imprégnée de pyréthrinoïdes constitue la meilleure protection. Elle est utilisée la nuit quel que soit l'âge. Elle est efficace 6 mois et peut être réimprégnée. Il existe aussi des moustiquaires efficaces 3 ou 4 ans, non réimprégnables.

Protection vestimentaire

Le port de vêtements longs, dès la tombée du jour, a un effet barrière qui peut être renforcé par l'imprégnation par la perméthrine, quel que soit l'âge. La durée d'efficacité est fonction du mode d'imprégnation (2 lavages avec le spray, 5 avec la formule trempage).

Répulsifs cutanés

Les répulsifs cutanés sont un complément important de la protection personnelle antivectorielle. Actuellement, 4 produits sont utilisables : DEET, picaridine, IR 3535 et citriodiol (PMDRBO) (tableau 19.4). Leur efficacité est d'environ 6 heures. Vis-à-vis du paludisme, une application à la tombée de la nuit est généralement suffisante pour la soirée. Il faut pour chacun en respecter les modalités d'application, rappelées tous les ans dans les recommandations sanitaires aux voyageurs. Chez le jeune enfant, il faut prévenir le risque d'ingestion et d'exposition des yeux (ne pas le laisser faire l'application lui-même, éviter d'appliquer le répulsif sur les mains, ne pas appliquer de spray sur le visage). Avant de placer l'enfant sous la moustiquaire, il faut le laver pour enlever toute trace de répulsif. Enfin, il faut limiter l'application aux seules zones découvertes.

Autres mesures

Le soir, à l'intérieur des maisons, des insecticides peuvent être utilisés sous forme de diffuseurs électriques avec tablettes ou flacons de liquide.

À l'extérieur ou dans une pièce aérée, des serpentins fumigènes peuvent être utilisés. Leur emploi est déconseillé en cas d'asthme, chez les jeunes nourrissons et en utilisation prolongée tel qu'une expatriation.

La climatisation diminue l'agressivité des moustiques mais ne supprime pas le risque d'être piqué. Elle ne constitue qu'une mesure d'appoint, au même titre que la ventilation.

Chimioprophylaxie antipaludique

La prescription d'une chimioprophylaxie doit être personnalisée et tenir compte des antécédents, de la région visitée (risque élevé en Afrique subsaharienne, surtout en saison des pluies et pour des séjours > 1 mois avec nuitées en zone rurale), des conditions du voyage et d'accès aux soins, et du niveau socio-économique de la famille. Elle requiert d'évaluer la balance bénéfice/risque du traitement par rapport au paludisme. La cible est *P. falciparum*, du fait de sa fréquence, de sa gravité et du délai bref (< 2 mois) de sa survenue après le retour.

La prophylaxie suivie par la mère ne protège pas le nouveau-né ou le nourrisson nourri au sein. En cas d'allaitement maternel, la mère ne doit pas prendre de produit contre-indiqué (chloroquine, doxycycline et atovaquone-proguanil si l'enfant pèse moins de 5 kg). Le proguanil, la méfloquine et l'atovaquone-proguanil (pour les enfants > 5 kg) sont compatibles avec l'allaitement (tableau 19.5).

En cas de long séjour de l'enfant ou d'expatriation, on recommande aux parents de poursuivre la chimioprophylaxie 6 mois au minimum, puis de prendre contact localement avec un médecin référent pour évaluer la pertinence d'une prophylaxie prolongée (en zone sahélienne, privilégier une chimioprophylaxie saisonnière couvrant la saison des pluies).

Traitement de réserve

Il est indiqué en situation d'isolement mettant le voyageur à plus de 12 heures d'une structure de soins. La place du traitement de réserve est très limitée chez l'enfant, en l'absence d'évaluation. De plus, l'éventuelle méconnaissance d'une autre cause de fièvre requiert une consultation rapide. En cas de nécessité, le meilleur choix est un ACT (faire un ECG avant la prescription d'arténimol-pipéraquine).

Tableau 19.4 **Répulsifs recommandés contre les anophèles chez l'enfant.**

Âge	Nombre maximal d'applications/j	DEET	Picaridine (icaridine)	IR3535	PMDRBO
6 mois – âge de la marche	1	30–50 %*	–	20 %	20 %
Âge de la marche – 24 mois	2	30–50 %*	–	20 %	20 %
24 mois – 12 ans	2	30–50 %	20–30 %	20–35 %	20–35 %
> 12 ans	3	30–50 %	20–30 %	20–35 %	20–35 %

*La concentration minimale efficace de DEET sur l'anophèle est de 30 %. Le DEET a une restriction d'usage émise chez l'enfant de moins de 2 ans. Cependant, en cas de risque élevé de paludisme, il est utilisable sur une période courte en respectant scrupuleusement le nombre d'applications maximum admis et les conditions pratiques d'usage chez l'enfant.

Tableau 19.5 **Médicaments utilisables pour la chimioprophylaxie antipaludique chez l'enfant.**

Médicament	Posologie	Durée	Contre-indications et précautions d'emploi[1]
Atovaquone + proguanil Cp à 250/100 mg (adulte) et à 62,5/25 mg (enfant)	5–7 kg : ½ cp enfant/j (hors AMM) 8–10 kg : ¾ cp enfant/j (hors AMM) 11–20 kg : 1 cp enfant/j 21–30 kg : 2 cp enfant/j 31–40 kg : 3 cp enfant/j ≥ 40 kg : 1 cp adulte/j	Début le jour du départ, puis tous les jours pendant le séjour et 7 jours après le retour	**Contre-indications :** – allergie (très rare) – insuffisance rénale sévère **Précautions :** – possible si allaitement d'un enfant ≥ 5 kg – prise au cours du repas ou avec produit lacté
Chloroquine Sirop à 25 mg = 5 mL Cp sécable à 100 mg	**1,7 mg/kg/j** < 10 kg : 25 mg/j 1 jour/2 ≥ 10–16 kg : 25 mg/j ≥ 16–33 kg : 50 mg/j ≥ 33–45 kg : 75 mg/j > 45 kg : 100 mg/j	Début le jour du départ, puis tous les jours pendant le séjour et 4 semaines après le retour	**Précautions :** attention aux intoxications accidentelles (tenir hors de portée des jeunes enfants)
Doxycycline Cp à 50 et 100 mg (sécables)	**Âge ≥ 8 ans et poids < 40 kg : 50 mg/j** **Poids ≥ 40 kg : 100 mg/j**	Début le jour du départ, puis tous les jours pendant le séjour et 4 semaines après le retour	**Contre-indications :** – femme allaitante – âge < 8 ans – association aux rétinoïdes (risque d'HTIC) **Précautions :** – photosensibilisation – potentialisation des AVK
Méfloquine Cp quadriséquables à 250 mg	**Prise unique à jour fixe de 5 mg/kg/semaine** 5–< 15 kg : ⅛ cp/semaine (hors AMM) 15–19 kg : ¼ cp/semaine 20–30 kg : ½ cp/semaine 31–45 kg : ¾ cp/semaine ≥ 45 kg : 1 cp/semaine	1re prise 10 jours avant le départ (tester la tolérance), puis toute la durée du séjour et 3 prises (4 semaines) après le retour	**Contre-indications :** – enfants < 15 kg (< 5 kg en utilisation hors AMM) – antécédents psychiatriques ou de convulsions (même fébriles) – insuffisance hépatique sévère **Précautions :** – prudence en cas d'alpinisme ou de plongée – ↑ possible du QTc avec kétoconazole, bêtabloquants, antihistaminiques, etc.
Proguanil[2] Cp sécables à 100 mg	**1–12 ans : 3 mg/kg/j** 9–16,5 kg : ½ cp/j 17–33 kg : 1 cp/j 33,5–45 kg : 1 cp ¾/j **> 12 ans : 200 mg/j**	Début le jour du départ, puis tous les jours pendant le séjour et 4 semaines après le retour	**Précautions :** – uniquement en association avec la chloroquine – potentialisation des AVK

AMM : autorisation de mise sur le marché ; AVK : antivitamines K ; HTIC : hypertension intracrânienne.
1. Avant l'âge de 6 ans, les comprimés doivent être écrasés.
2. L'association fixe chloroquine-proguanil (Savarine®) est donnée à partir de 15 ans.

Principales parasitoses

Leishmanioses

Philippe Minodier

Les leishmanioses sont les zoonoses causées par des parasites du genre *Leishmania* transmis par la piqûre de petits moucherons, les phlébotomes. On distingue les formes viscérales (LV) des formes cutanées (LC) et cutanéomuqueuses (LCM).

Leishmaniose viscérale

Épidémiologie (fig. 19.3)

L'incidence mondiale de la LV est de 50 000 à 90 000 cas/an. Sept pays recensaient 90 % des cas en 2015.

Dans le sous-continent indien et en Afrique de l'est (Éthiopie, Kenya, Somalie, Soudan et Soudan du sud), la maladie, causée par *L. donovani* est à transmission interhumaine.

Dans le Bassin Méditerranéen, au Moyen-Orient et en Amérique du Sud, la maladie est due à *L. infantum/L. chagasi*.

En France, le réservoir principal de *L. infantum* est le chien. Sur la période 2011–2015, le Centre national de référence des leishmanioses a recensé 119 cas de LV, dont 62 autochtones et 34 % d'enfants (source : CNR Leishmaniose, 2016).

Diagnostic clinique et biologique

La LV méditerranéenne de l'enfant se manifeste comme une leucémie aiguë. Le début est le plus souvent progressif avec asthénie, fièvre, pâleur. Une volumineuse splénomégalie s'installe progressivement. Une hépatomégalie, des adénopathies peuvent être associées. Le bilan montre une anémie qui s'associe souvent à une leucopénie et/ou à une thrombopénie. On note une élévation de la vitesse de sédimentation et de la C-réactive protéine.

Diagnostic parasitologique

La sérologie (immunofluorescence, ELISA) est presque toujours positive. L'immunoempreinte (*western blot*) est d'interprétation difficile car elle dépiste aussi les porteurs asymptomatiques de leishmanies.

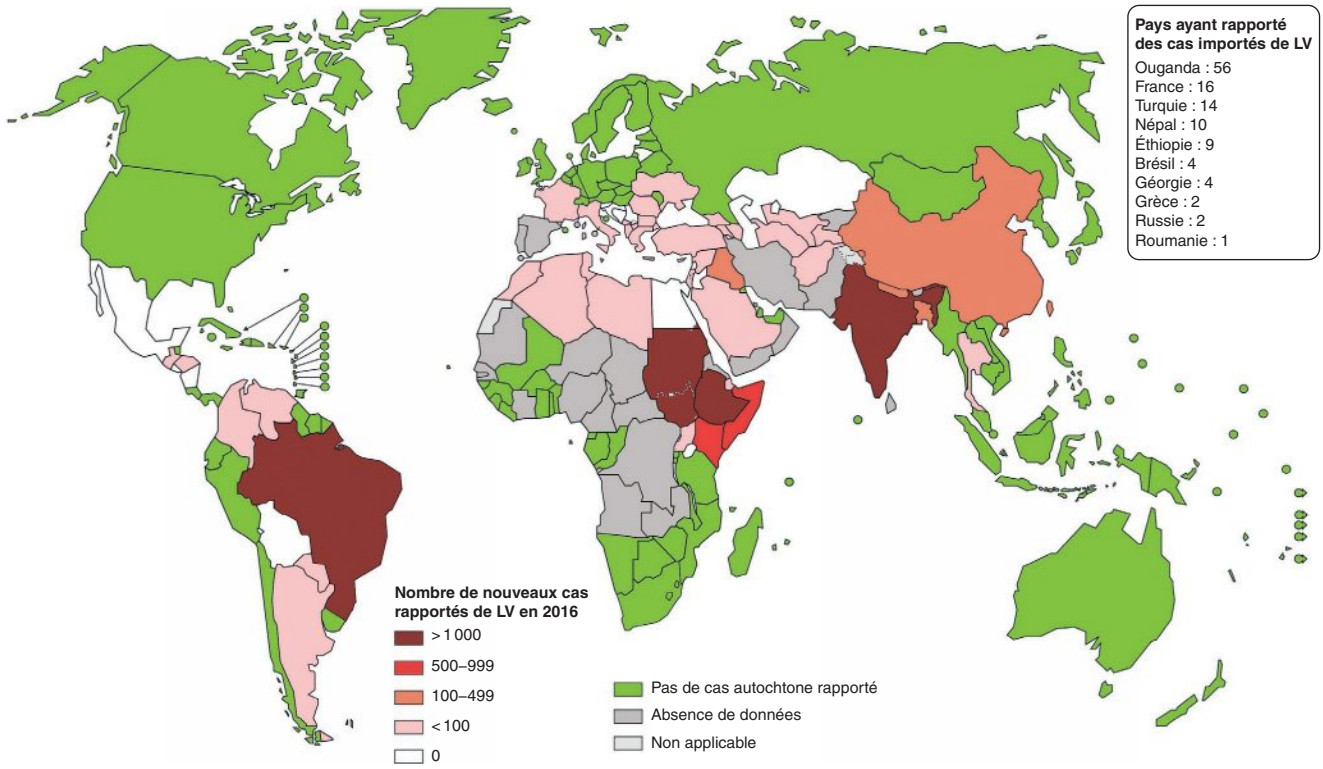


Fig. 19.3 Distribution géographique de la leishmaniose viscérale (LV) dans le monde en 2016.
Traduit et réimprimé avec l'autorisation de l'OMS à partir de WHO Leishmaniasis control programme. Annual country reports. World : Status of endemicity of visceral leishmaniasis, 2016 http://gamapserver.who.int/mapLibrary/Files/Maps/Leish_VL_2016.png, consulté le 24 janvier 2020. © 2018.

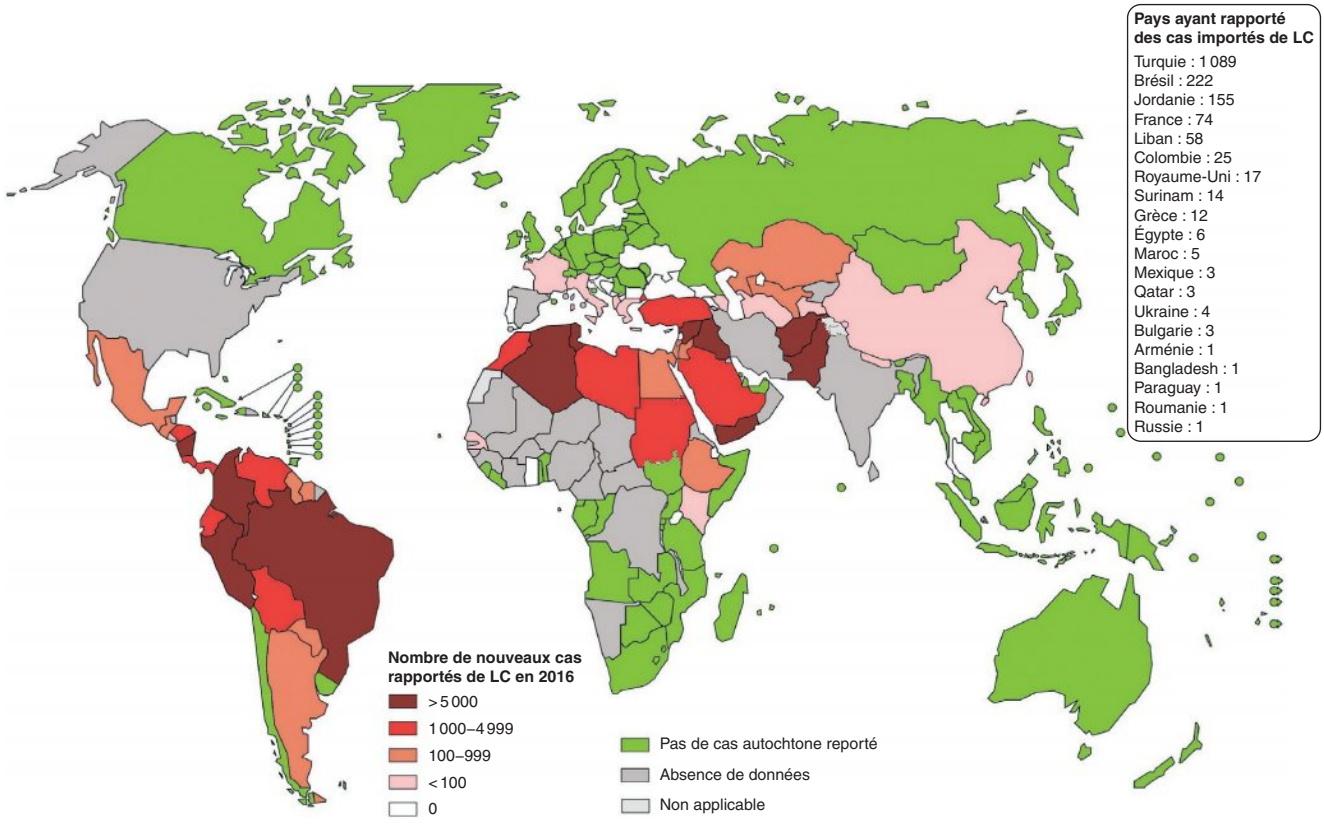


Fig. 19.4 Distribution géographique de la leishmaniose cutanée (LC) dans le monde en 2016.
Traduit et réimprimé avec l'autorisation de l'OMS à partir de WHO Leishmaniasis control programme. Annual country reports. World : Status of endemicity of cutaneous leishmaniasis, 2016. http://gamapserver.who.int/mapLibrary/Files/Maps/Leish_CL_2016.png, consulté le 24 janvier 2020. © 2018.

Le myélogramme permet de voir des formes amastigotes à l'examen direct et de pratiquer une biologie moléculaire (PCR spécifique).

Traitement

Le traitement repose sur l'amphotéricine B liposomale. Le schéma posologique est de 3–5 mg/kg/j de J1 à J5, puis 3–5 mg/kg à J10. Une dose de 10 mg/kg/j pendant 2 jours a aussi été utilisée. En cas de co-infection VIH – *Leishmania*, très rare en pédiatrie, le traitement doit être plus long et associer amphotéricine B liposomale, antimoine, pentamidine et/ou miltéfosine.

Leishmanioses cutanées

Six cent mille à 1 million de nouveaux cas de LC/LCM surviennent chaque année dans 12 pays pour 90 % d'entre eux (fig. 19.4).

Formes cliniques

La présentation clinique des LC est très polymorphe. L'expression clinique d'une LC est dépendante de l'espèce en cause et de la réponse immune du sujet infecté.

- La LC localisée se manifeste le plus souvent par une lésion ulcérée ou ulcéro-croûteuse. Dans l'Ancien Monde (Europe, Asie, Afrique), *L. major* est responsable de la LC zoonotique, qui évolue spontanément vers la guérison, mais peut être étendue (fig. 19.5A). *L. tropica*, espèce fréquente au Proche et Moyen-Orient, a un réservoir strictement humain. En Amérique du Sud, l'infection est causée par différentes espèces, *L. peruviana*, *L. guyanensis*, *L. mexicana* ou *L. braziliensis*. En Guyane, les enfants voyageurs peuvent être atteints, même lors de courts séjours (fig. 19.5B).
- La LC diffuse est associée à *L. aethiopica* en Afrique et à *L. amazonensis* en Amérique. Cependant, l'immunodépression d'un patient peut expliquer une LC diffuse.
- La LCM est causée par *L. braziliensis* (qui peut aussi donner des formes localisées) et, dans une moindre mesure, par *L. panamensis*.

En France métropolitaine, les enfants ayant une LC ont été le plus souvent infectés lors d'un séjour au Maghreb ou en Guyane française. Des LC autochtones sont rapportés chez des enfants n'ayant jamais quitté le territoire (fig. 19.5C).



Fig. 19.5 Leishmaniose cutanée. A. À *L. major*, acquise lors d'un séjour en Algérie. **B.** À *L. guyanensis*, acquise lors d'un séjour en Guyane française. **C.** À *L. infantum*, chez un enfant n'ayant jamais voyagé hors de Marseille (Bouches-du-Rhône).

Diagnostic

Une biopsie cutanée permet d'effectuer un examen direct et une PCR. La sérologie est souvent négative.

Traitement

À 3 mois d'évolution, 40–70 % des LC à *L. major* guérissent et presque 100 % à un an ! C'est un peu plus long pour *L. tropica* : 1 % à 3 mois, 68 % à 1 an, 100 % à 3 ans. Lorsqu'on propose un traitement, il faut tenir compte du taux spontané de guérison, des possibles effets indésirables, et surtout de l'absence de preuve sur ce sujet.

Les traitements proposés par voie locale sont :

- les injections intralésionnelles d'antimoine ;
- les applications de paromomycine (15 %) + chlorure de méthyl-benzothénium (12 %) (ou + urée 10 %) (non disponible en France) ;
- la cryothérapie ;
- le laser CO_2 ;
- l'application locale itérative de chaleur par un appareil spécifique ;
- la thérapie photodynamique.

Leur efficacité vis-à-vis de *L. tropica* et *L. major* semble dépasser 80 % sauf pour la cryothérapie. Les effets indésirables rapportés sont une rougeur au niveau du site d'application, des douleurs lors des séances, un prurit ou une sensation de brûlure, un œdème local, l'apparition de vésicules, une hypo ou hyperpigmentation séquellaire.

Par voie orale, on propose :

- des antifongiques comme le fluconazole, l'itraconazole ou le kétoconazole ;
- des antibiotiques comme la dapsone, l'azithromycine ou la rifampicine ;
- d'autres médicaments comme la miltéfosine, le sulfate de zinc, l'allopurinol, etc.

La voie injectable est fréquemment requise en cas de LC du Nouveau Monde, d'atteinte muqueuse ou de résistance à un traitement local. L'antimoine peut être utilisé. La pentamidine intraveineuse est le traitement de la LC à *L. guyanensis*. L'amphotéricine B liposomale peut être proposée pour les LCM à *L. braziliensis*.

Parasitoses digestives (hors bilharzioses et cestodoses)

Ananda Banerjee

Les principales parasitoses digestives de l'enfant sont dues à deux groupes de parasites :

- les helminthes (vers), organismes pluricellulaires, eux-mêmes distingués en vers ronds (nématodes) et en vers plats (plathelminthes) ;
- les protozoaires, organismes unicellulaires.

Seuls sont traités ici les nématodes et les protozoaires, les plathelminthes (trématodes, responsables de schistosomose ou bilharziose, et cestodes, tels que le *Taenia*) étant abordés plus loin. Les caractéristiques pédiatriques de ces parasitoses digestives sont résumées dans le tableau 19.6. Le tableau 19.7 en résume les aspects thérapeutiques.

Bilharzioses

Claire Leblanc

La bilharziose, ou schistosomose, fait partie de la liste des maladies négligées de l'OMS. Deuxième parasitose après le paludisme en termes de morbimortalité, elle affecte environ 280 millions de personnes dans le monde. Les deux schistosomoses les plus répandues sont *Schistosoma haematobium* et *S. mansoni*. Le patient se contamine lors d'un contact avec de l'eau douce infestée. Sa transmission est avérée dans 78 pays, la majorité se trouve sur le continent africain. Un foyer de bilharziose urinaire à *S. haematobium* existe en Corse depuis 2014.

Les manifestations cliniques varient selon la phase de la maladie : aiguë, d'état, puis chronique compliquée.

Phase aiguë

Elle est causée par la migration des schistosomules avec une toxicité de l'hyperéosinophilie et apparaît entre 1 à 12 semaines après le contact. Elle peut être marquée par : asthénie, fièvre, anorexie (fièvre des safaris), accompagnées de prurit, poussée d'urticaire. La numération formule sanguine peut montrer une hyperéosinophilie majeure. Le diagnostic repose sur les sérologies combinées (ELISA + hémagglutination indirecte confirmées par *western blot*). Le temps moyen de séroconversion est de 46 jours, rendant le diagnostic difficile. Le praziquantel à cette phase de l'infection n'est pas recommandé car inutile sur les schistosomules. Une corticothérapie peut être prescrite en cas de formes sévères (myocardite, vascularite).

Phase d'état

Une hématurie (*S. haematobium*) ou des selles glairosanglantes (*S. mansoni*) se manifestent et signent le franchissement de la muqueuse vésicale ou intestinale par les œufs excrétés par la forme adulte. Le diagnostic repose sur l'examen parasitologique des selles (EPS) sur plusieurs jours ou des urines (EPU) sur un recueil de 24 heures ou une miction complète à la recherche des œufs de bilharzies associés aux sérologies combinées. L'EPS et l'EPU sont difficilement réalisables en pratique courante et les résultats sont décevants, étant donné la fluctuation parasitaire importante, mais essentiels au diagnostic quand positives. Les sérologies combinées (hémagglutination indirecte et ELISA avec un *western blot* de confirmation) ont une bien meilleure sensibilité mais ne permettent pas de distinguer les espèces. La bandelette urinaire permet une orientation diagnostique à la recherche d'hématurie microscopique. L'échographie des voies urinaires et/ou digestive doit également être faite en cas de sérologie et/ou EPU/EPS positifs pour compléter le bilan lésionnel. Le traitement efficace est le praziquantel à 40 à 60 mg/kg en prise unique, à renouveler au bout de 3 à 6 semaines en cas de charge parasitaire élevée ou persistante.

Bilharziose chronique compliquée

Elle s'explique par des granulomes pouvant évoluer vers une fibrose hépatique, un cancer du côlon ou de la vessie. Le traitement à ce stade est également le praziquantel associé aux traitements des complications.

Tableau 19.6 **Caractéristiques des principales parasitoses digestives (hors bilharzioses et cestodoses).**

Famille	Parasite	Répartition géographique	Mode de contamination	Principaux signes cliniques chez l'enfant	Biologie	Diagnostic parasitologique
Nématodes	Oxyure (*Enterobius vermicularis*)	Cosmopolite Zones tempérées > zones tropicales	Ingestions d'œufs (aliments souillés)	Prurit anal (± vulvaire chez la fille) le soir, au coucher Parfois : insomnie, irritabilité, cauchemars Toute suspicion clinique conduit à traiter l'enfant	Éosinophilie peu contributive	Vers observés dans les selles NB : plus de scotch-test anal
	Ascaris (*Ascaris lumbricoides*)	Zones tropicales (mauvaise hygiène ++)	Ingestion d'œufs (aliments crus ou eau contaminée)	Signes digestifs non spécifiques : diarrhée, douleurs abdominales, anorexie, nausées ou vomissements (où présence de vers possible)	Hyperéosinophilie (début vers J7, maximale à J20)	Ver adulte dans les selles EPS
	Ankylostome (*Necator americanus*/*Ancylostoma duodenale*)	Afrique tropicale ; Inde, Chine ; Amérique du Sud ; Méditerranée	Pénétration transcutanée (marche dans la boue, baignade)	Anémie : – bien tolérée, asymptomatique – sévère : pâleur cutanéomuqueuse marquée, dyspnée, tachycardie, souffle cardiaque Toute anémie ferriprive chez un enfant issu d'une zone d'endémie doit faire rechercher ce diagnostic	Anémie (hypochrome, microcytaire, peu régénérative) Hyperéosinophilie Hyposidérémie	EPS (larves)
	Anguillule (*Strongyloides stercoralis*)	Zones tropicales Zones tempérées (Espagne, Italie du Sud)	Pénétration transcutanée	Infestation silencieuse Signes digestifs divers non spécifiques Prévention des formes malignes par traitement systématique des sujets ayant vécu en zone d'endémie avant toute immunosuppression (corticoïdes au long cours +) sans EPS	Hyperéosinophilie fluctuante	EPS (œufs)
	Trichocéphale (*Trichuri trichiura*)	Fréquente en zones tropicales ++	Ingestion d'œufs	Asymptomatique le plus souvent	Éosinophilie sanguine peu élevée	EPS (œufs)
	Trichine (*Trichinella*)	Rare en Europe Évolue par épidémies collectives (TIAC)	Ingestion de larves dans la viande de porc ou sanglier	Diarrhée intense, précédant fièvre en plateau, myalgies et œdème de la face (paupières)	Hyperéosinophilie massive (> 1 G/L) CPK élevée	Sérologie NB : EPS peu contributif
Protozoaires	Amibe (*Entamoeba histolytica*)	Régions chaudes et pauvres du globe 10 % population mondiale infectée dont > 20 % de formes sévères (100000 décès/an)	Ingestions de kystes (eau souillée, légumes ou crudités mal lavés)	Amibiase intestinale ou « dysenterie amibienne », avec diarrhée + glaires, sang, pus, douleurs abdominales ++, déshydratation Rare chez l'enfant : amibiase viscérale (ex : hépatique) Traiter toute diarrhée où formes végétatives ou kystes d'amibes retrouvés	NFS non contributive dans la forme intestinale Sérodiagnostic seulement dans formes compliquées	EPS (formes hématophages d'*E. histolytica*) PCR
	Giardia (*Giardia intestinalis* ou *lamblia*)	25 % enfants touchés en zone tropicale 7 % dans les pays industrialisés (crèches ++)	Ingestion de kystes dans aliments crus Baignades	Syndrome de malabsorption par atrophie villositaire : cassure courbe de poids ++	Biologie de malabsorption digestive	EPS sur selles fraîches 3 jours de suite TDR, PCR

CPK : créatine-phosphokinase ; EPS : examen parasitologique des selles ; PCR : *Polymerase Chain Reaction* ; TDR : test de diagnostic rapide ; TIAC : toxi-infection alimentaire collective.

Tableau 19.7 **Principales caractéristiques thérapeutiques des parasitoses digestives de l'enfant (hors bilharziose et cestodoses).**

Famille	Parasite	Traitement	
		1re intention	Alternative
Nématodes	Oxyure	Flubendazole (c-mes ou cp à 100 mg) : 100 mg en une prise, à répéter 15 à 20 jours plus tard Traiter les membres de la collectivité Mesures d'hygiène (lavages des mains, ongles courts)	Albendazole (fl. 10 mL = 400 mg) – 1–2 ans : 200 mg (½ fl.) en 1 prise, à répéter 7 jours plus tard – > 2 ans : 400 mg (1 fl.) en 1 prise, à répéter 7 jours plus tard Pyrantel (1 c-mes = 250 mg) : 10 mg/kg en 1 prise seulement pour poids > 12 kg
	Ascaris	Flubendazole (c-mes ou cp à 100 mg) : 100 mg matin et soir, 3 jours	Albendazole : idem oxyure, mais en une fois uniquement Pyrantel : idem oxyure
	Ankylostome	Flubendazole (c-mes ou cp à 100 mg) : 100 mg matin et soir, 3 jours	Albendazole : idem *Ascaris* Pyrantel : idem oxyure sauf si infestation grave : 20 mg/kg/j, 2 à 3 jours Dans tous les cas : traitement de l'anémie
	Trichocéphale	Flubendazole : idem *Ascaris*	Albendazole : idem *Ascaris*
	Trichine	Albendazole : 15 mg/kg/j en 2 prises, 10 à 15 jours ± corticothérapie	
	Anguillule	Ivermectine (cp à 3 mg) : 200 µg/kg en 1 prise unique – 15–24 kg : 1 cp – 25–35 kg : 2 cp – 36–50 kg : 3 cp – 51–65 kg : 4 cp	Albendazole 2 ans – adultes : 400 mg/j (1 fl. 10 mL/j), 3 jours de suite mais seulement 40 % d'efficacité Posologie recommandée : 15 mg/kg/j 7 jours de suite
Protozoaires	Amibe	**Amœbicides tissulaires** Métronidazole ou tinidazole : 30 mg/kg/j en 2 prises, 7 jours NB : Si prise orale impossible, métronidazole : 30 mg/kg/j en IV, 5 jours + **Amœbicide de contact** Tilquinol-tilbroquinol : 20 mg/kg/j si > 25 kg, 10 jours **Amœbicide de contact seul :** 7 à 10 jours (cas des porteurs de kystes seuls)	Secnidazole : 25 à 50 mg/kg en 1 prise unique
	Giardia	Métronidazole ou tinidazole : 15 à 25 mg/kg/j, 5 à 10 jours Si échec (résistance) : – nouvelle cure de métronidazole ou tinidazole – albendazole : 400 mg/j, 5 jours	Secnidazole : 25 à 50 mg/kg en 1 prise unique

Enfant asymptomatique

C'est le cas le plus fréquent car il n'a pas encore eu le temps de développer les symptômes. Il faut y penser dans certaines circonstances :

- primo-arrivant ;
- voyageur ayant eu un bain à risque ;
- membres de la famille d'un patient atteint de bilharziose.

Dans ces cas précis, le dépistage par EPS/EPU associés aux sérologies combinées est recommandé.

Suivi

Il doit être régulier. Une consultation clinique, un suivi parasitologique et échographique régulier sont recommandés au minimum, 10 à 15 jours après l'administration du traitement, puis à 3 mois, 6 mois et 1 an, délai nécessaire pour confirmer la guérison.

Cestodoses

Renaud Blondé

Cysticercose

Elle est due au développement chez l'homme de la forme larvaire du *Taenia solium*.

Épidémiologie

La cysticercose est une maladie qui touche essentiellement les pays aux ressources limitées (Amérique centrale et du Sud, Afrique, Asie et Madagascar).

Contamination

L'enfant se contamine principalement par l'ingestion de viande de porc crue ou mal cuite. Il peut également se contaminer au contact d'un porteur (péril fécal, mains sales).

Pathogénicité – Cycle

Les œufs ingérés, en impasse parasitaire, se transforment en larves appelées cysticerques, à l'origine des lésions. Ces larves évoluent plus ou moins lentement vers la mort (calcification) selon la réponse immunitaire de l'hôte.

Clinique

Les manifestations cliniques dépendent de la localisation des kystes. Elles sont résumées dans le tableau 19.8 et sont dominées par les atteintes du SNC (système nerveux central).

Examens complémentaires

Le diagnostic de cysticercose se fait souvent sur un faisceau d'arguments épidémiologiques, clinique, biologique et immunologique.

- Une hyperéosinophilie peut être présente.
- En cas d'atteinte cérébrale, la TDM et l'IRM cérébrales sont des examens de choix pour préciser l'atteinte du SNC et le caractère vivant des larves.
- Le LCR peut être normal ou présenter une pléiocytose.
- Le bilan d'extension doit comporter un examen ophtalmologique (fond d'œil, échographie des orbites) et des clichés standards des membres (calcifications des parties molles).
- En cas de nodule sous-cutané, une biopsie pourra facilement apporter le diagnostic de certitude avec la visualisation du cysticerque.
- Sur le plan immunologique, la recherche d'anticorps peut se faire dans le sérum et dans le LCR. Elle peut être négative chez l'enfant en cas de lésion unique.

Traitement

En cas de neurocysticercose, le traitement peut associer un traitement antiépileptique et une courte corticothérapie, surtout en cas de convulsions ou de réaction inflammatoire à l'imagerie cérébrale.

Le traitement antiparasitaire dépend de la viabilité du kyste et du nombre de lésions :

- en cas de lésion cérébrale unique : monothérapie par albendazole 15 mg/kg/j (maximum 800 mg/j) en 2 prises pendant 7 à 15 jours ;
- en cas de lésions multiples : bithérapie de 10 jours par albendazole 15 mg/kg/j en 2 prises + praziquantel 10 mg/kg/j. La surveillance repose sur l'imagerie cérébrale tous les 3 mois.

Le traitement de la cysticercose oculaire est chirurgical et consiste en l'extraction de la larve en évitant la rupture du kyste.

Tableau 19.8 **Localisations et manifestations cliniques de la cysticercose.**

Atteinte	Localisations	Manifestations cliniques
SNC	Parenchyme cérébralv++ Ventricule cérébral + (surtout 4e ventricule) Localisation sous-arachnoïdienne Localisation médullaire	Asymptomatique Crises convulsives Céphalées Méningoencéphalite Hydrocéphalie Hypertension intracrânienne
Oculaire	Chambre postérieure Corps vitré Rétine	Asymptomatique Décollement rétine Hypertonie oculaire Cataracte secondaire
Musculaire et sous-cutanée	Muscles Tissu sous-cutané (thorax, dos)	Asymptomatique Myalgies Nodules sous-cutanés

Hydatidose

L'hydatidose est due au développement accidentel chez l'homme de la forme larvaire d'un *Taenia* de petite taille : *Echinococcus granulosus*.

Épidémiologie

L'hydatidose est une maladie surtout répandue dans les régions d'élevage de moutons nécessitant des chiens de garde. Les 2 grands foyers endémiques sont le Maghreb et le Kenya, mais on en trouve également en Amérique du Sud (Argentine) et en Océanie.

Contamination – Cycle parasitaire – Physiopathologie

Le chien est l'hôte définitif et s'infeste en absorbant les viscères hydatifères du mouton, hôte intermédiaire qui se contamine en broutant l'herbe souillée de déjections canines, riches en embryophores.

Dans ce cycle, l'homme est une impasse. L'enfant se contamine en ingérant des embryophores (contact direct d'un chien parasité ou ingestion d'eau ou aliments souillés par les déjections canines).

Une fois ingérés dans le tube digestif, les œufs embryonnés gagnent le foie par le système porte. D'autres localisations sont possibles (poumon, rate, péritoine, cerveau, rein, os, œil). Dans les organes, l'embryon se transforme en hydatide avec une membrane interne proligère.

Clinique

Kyste hydatique du foie

Il s'agit de la principale localisation de l'hydatidose (60 %). Elle est le plus souvent asymptomatique et de découverte fortuite sur une échographie abdominale. On peut la diagnostiquer à l'occasion de complications (rupture du kyste, compression des voies biliaires ou des veines sus-hépatiques, surinfection du kyste).

Kyste hydatique du poumon

Il s'agit d'une des localisations les plus fréquentes chez l'enfant (25 %). Elle est souvent asymptomatique et de découverte fortuite sur une radiographie de thorax avec une opacité ronde, parenchymateuse, unique ou multiple, opaque ou hydroaérique. Elle peut se révéler également lors de complications (fissuration ou rupture du kyste).

Autres localisations

Elles sont rares et concernent le cerveau, l'œil, la rate et l'os.

Examens complémentaires

- Une hyperéosinophilie modérée peut être présente.
- Un scanner permet de préciser le nombre de kystes (volume, fissuration) et de faire le bilan d'extension à la recherche d'autres localisations (cérébrales, oculaires, osseuses).

- La sérologie hydatidose est positive, sauf en cas de kyste ancien et calcifié.

Traitement

Le traitement de l'hydatidose peut être chirurgical, percutané ou médicamenteux.

- En 1re intention, un traitement médical est proposé par albendazole 15 mg/kg/j (maximum 800 mg/j) en 2 prises pour une durée de 1 à 3 mois avec surveillance des transaminases.
- Dans un second temps, le traitement par ponction percutanée est proposé en cas de lésion unique (PAIR : ponction, aspiration, injection d'un produit scolicide et réaspiration) sous couvert d'un traitement par albendazole avant et après le geste.

En cas d'atteinte disséminée, le traitement repose sur le traitement médicamenteux seul et peut proposer, en plus du traitement par albendazole, un traitement par praziquantel (25 mg/kg en 1 prise/j), surtout en cas d'atteinte osseuse. La prise en charge chirurgicale est exceptionnelle avec un risque non négligeable de dissémination et de choc anaphylactique.

Syndrome de larva migrans cutanée (LMC)

Renaud Blondé

Le syndrome de larva migrans cutanée (LMC) est dû à l'infiltration sous la peau humaine de la larve d'un ankylostome animal (le chien le plus souvent).

Épidémiologie

La LMC prédomine largement en zone tropicale : Amérique du Sud, Afrique subsaharienne, Asie centrale et Asie du Sud-Est, Océanie, mais également au Maghreb.

Contamination

Le sol humide est contaminé par les selles des animaux contenant de très nombreux œufs. Ils donnent naissance à des larves d'ankylostomes (*Ankylostoma braziliense*, *A. caninum*). L'enfant se contamine par voie cutanée au contact de ce sol mouillé.

Clinique

La pénétration de la larve entraîne une éruption papuleuse prurigineuse. Quelques jours plus tard, se développe un sillon serpigineux, rouge, prurigineux qui évolue en zigzags de quelques millimètres par jour. Parfois, une réaction bulleuse est possible.

L'évolution est spontanément favorable en 2 à 8 semaines par la mort *in situ* de la larve.

Diagnostic

Il est clinique et repose sur l'inspection et sur l'interrogatoire qui retrouve un séjour récent sur une plage en zone tropicale. Une hyperéosinophilie modérée peut être retrouvée.

Traitement

Le traitement permet d'accélérer la guérison et repose sur l'ivermectine en une prise unique à la dose de 200 µg/kg.

Conseils et vaccinations pour l'enfant voyageur

Frédéric Sorge

Avant un départ en voyage à l'étranger, il est nécessaire d'évaluer l'état de santé de l'enfant et les risques auxquels il sera exposé :

- le(s) pays et régions visités, l'environnement du séjour (campagne, ville, bord de mer, altitude), en particulier nocturne (risque d'exposition au paludisme) ;
- la date et la durée du trajet et du séjour (saison des pluies, etc.) ;
- le type de voyage (itinérant, villégiature expatriée ou au village familial) ;
- le niveau de médicalisation locale et l'accessibilité aux soins (site web de l'ambassade de France ou du ministère des Affaires étrangères pour le[s] pays visité[s]).

Les conseils utiles concernent l'éducation et la réduction des risques sanitaires :

- la prophylaxie contre le paludisme si nécessaire (*cf.* Prophylaxie plus haut dans ce chapitre et Bulletin épidémiologique hebdomadaire [BEH] annuel) ;
- la protection contre les arthropodes vecteurs d'infection grave (moustiques, tiques, phlébotomes, etc. avec transmission du paludisme en soirée mais d'autres agents pathogènes, ex. arbovirose toute la journée ; *cf.* Protection personnelle antivectorielle plus haut dans ce chapitre) ;
- les vaccinations spécifiques à la destination mentionnées dans le BEH annuel de recommandations sanitaires au voyageur et associées à la mise à jour du calendrier vaccinal (tableau 19.9) ;
- les mesures d'hygiène et de prévention des principales affections survenant en voyage ;
- la constitution d'une « pharmacie pour l'enfant voyageur » (*cf.* encadré 19.1) ;
- la vérification d'un contrat d'assistance médicale à l'étranger.

Mesures d'hygiène et de prévention sanitaire

Eau de boisson

- Dans les pays en développement, ne pas consommer l'eau du robinet, les glaçons, les glaces artisanales, les boissons lactées coupées d'eau, les jus de fruit non pressés par soi-même.
- Utiliser une eau en bouteille capsulée d'une marque connue ou une eau filtrée et désinfectée, soit par :
  - microfiltration ;
  - ébullition pendant au moins 1 minute ;
  - chloration avec du DCCNa.

Tableau 19.9 **Principaux vaccins spécifiques au voyage chez l'enfant.**

Vaccin	Indications	Âge minimal – Schéma	Commentaires
Fièvre jaune (vivant)	Afrique subsaharienne, Amérique du Sud	**9 mois** (exceptionnellement 6 mois) 1 injection, 2e dose à partir de 6 ans si vaccination avant 2 ans	Centre de vaccination agréé Contre-indications : allergie à l'œuf (avis du centre), immunodépression (avis du centre) 10 jours minimum avant le départ
Hépatite A (inactivé)	Tous ! (Afrique, Asie, Amérique du Sud, Europe du Sud)	**12 mois** J0, puis rappel à 6–12 mois	Hépatite A très répandue en zone tropicale et subtropicale 15 jours minimum avant le départ
Méningocoque ACYW135 (inactivé – conjugué)	« Ceinture » de la méningite entre décembre et juin	**12 mois** 1 dose, rappel à 5 ans ? Possible dès 6 semaines (2 doses + rappel à 12 mois)	Centre de vaccinations internationales Disponible en pharmacie
Encéphalite japonaise (inactivé)	Asie du Sud-Est, Inde	**2 mois** J0, J28, puis rappel 12–24 mois après primovaccination	Séjour avec exposition importante en milieu rural (proche des rizières, élevages porcins, etc.), camping, randonnée, etc.
Rage (inactivé)	Séjour en région isolée dans un pays à haut risque	**Âge de la marche** J0, J7, J21 ou J28 Ou (OMS) J0 et J7	Ne dispense pas du traitement curatif en cas de morsure + 2 injections de rappel espacées de 3 jours
Typhoïde (inactivé polysaccharidique)	Hygiène précaire	**2 ans** 1 injection tous les 3 ans	Efficacité ? Ne protège pas de *paratyphi*
Encéphalite à tique (inactivé)	Europe centrale, orientale, septentrionale, nord de l'Asie centrale, de la Chine et du Japon	**1 an** M0, M1 à M3, puis M5 ou M9 à M12 (fonction du vaccin) Rappel 3 ans après la 3e dose	Séjour en région rurale ou boisée en zone d'endémie du printemps à l'automne

Aliments

- Encourager l'allaitement maternel chez les nourrissons.
- Ne faire consommer que des aliments (viandes, œufs, poissons, crustacés légumes) cuits et chauds ou des crudités et des fruits lavés avec une eau potable ou pelés au dernier moment.
- Éviter les laitages non pasteurisés, les plats refroidis, les coquillages, les charcuteries, les plats à base d'œufs crus (crèmes, entremets, glaces, mousses).
- Laver les mains au savon avant chaque repas.

Soleil – Chaleur

- Ne pas exposer les enfants âgés de moins d'un an au soleil.
- Faire porter de vêtements légers, amples, à mailles serrées.
- Protéger la tête par un chapeau à bords larges (même en cas de ciel nuageux).
- Protéger la peau découverte par une crème solaire de FPS (facteur de protection solaire) ≥ 50 (peau non pigmentée), sinon FPS ≥ 30, à réappliquer toutes les 2 heures.
- Protéger les yeux par des lunettes de soleil de forme enveloppante à verres filtrants (CE3 ou 4).
- Éviter d'exposer les enfants à l'extérieur aux heures chaudes (11 h–15 h).
- Donner à boire de l'eau potable fréquemment.

Bains

- Proscrire toute baignade en eau douce en région intertropicale (rivière, lac, cascade, etc.) en l'absence d'information fiable sur les risques de leptospirose et de bilharzioses.
- En piscine, vérifier la conformité de la désinfection et ne pas laisser les enfants sans surveillance en raison du risque de noyade.
- Au bord de la mer, éviter les sorties d'égouts, prendre garde au risque de contact avec les animaux marins venimeux et/ou vulnérants : méduses, poissons pierre, raies, oursins ou coraux. Le port de chaussures de bain est nécessaire et une information sur les risques locaux est recommandée.

Peau

- Savonner et désinfecter toute plaie même minime car les risques de surinfection sont fréquents en climat tropical.
- Éviter le contact de la peau nue avec la terre humide ou le sable sec pour éviter le risque de certaines parasitoses.
- Veiller à une hygiène corporelle quotidienne avec savonnage et séchage, en particulier des plis.

Animaux

Dans de nombreux pays, la rage animale est fréquente. Il est donc recommandé d'éviter les contacts avec les animaux (mammifères), voire d'avoir recours à la vaccination préventive en cas de séjour à risque (*cf.* tableau 19.9). En cas de morsure, griffure ou simple léchage d'une peau excoriée, une consultation rapide s'impose pour évaluer le risque de rage et éventuellement traiter.

Accidents

- Les lieux de résidence à l'étranger ne sont souvent pas équipés de systèmes de sécurité pour les jeunes enfants.

Une prudence particulière est requise avec les prises et les fils électriques, les escaliers, les balcons, les fenêtres et les piscines.

- Les accidents de la voie publique sont la principale cause de mortalité des voyageurs. Leur prévention doit être d'autant plus importante que l'on ne peut souvent pas compter sur un service d'aide médicale urgente fiable et de qualité dans de nombreux pays. Vérifier l'état des véhicules loués (ceintures de sécurité, etc.). Les sièges-enfants de voiture ne sont souvent pas disponibles sur place et il peut être utile d'en emporter un.
- Garder les médicaments dans une pharmacie de voyage hors de portée des enfants.

Pharmacie de l'enfant voyageur (encadré 19.1)

- Son contenu doit être personnalisé et adapté :
  - à l'enfant : suivant son âge, son poids et sa famille ;
  - à la destination : pays développés ou non, altitude, froid ou chaleur extrême ;
  - aux conditions de voyage : familial, en groupe, sportif ;
  - à la durée du voyage : brève ou prolongée.
- Le contenant doit être pratique (trousse ou boîte hermétique).
- Les médicaments doivent être emportés dans leur conditionnement d'origine avec les ordonnances de prescription en DCI et les notices pharmacologiques.

Encadré 19.1 Pharmacie de l'enfant voyageur

Pharmacie indispensable

Matériel

- Thermomètre incassable
- Ciseaux, pince à épiler, pince à tique *(à placer en soute dans l'avion)*
- Compresses stériles
- Sparadrap microporeux
- Pansements hydrocolloïdes de différentes tailles
- Antiseptique cutané (chlorhexidine) ou compresses imprégnées (chlorhexidine ou povidone – Bétadine®)
- Crème solaire (FPS ≥ 50 ou ≥ 30)
- Bandelettes de sutures adhésives
- **Protection personnelle antivectorielle** :
  - **moustiquaire imprégnée** d'insecticide pour lit ou berceau
  - perméthrine pour imprégner les vêtements avant le départ et éventuellement en voyage
  - **insectifuge cutané** (répulsif) : *cf.* Paludisme

Médicaments

- Antipyrétiques : paracétamol par voie orale ; pas de suppositoires
- Sachets de réhydratation orale (1 sachet pour 200 mL d'eau potable)
- Antidiarrhéique : antisécrétoire – racécatodril *nourrisson* sachet = 10 mg, enfant > 13 kg : sachet = 30 mg × 3/j
- Sérum physiologique en unidoses
- Collyre en unidoses
- ± Chimioprophylaxie antipaludique si nécessaire selon la destination (*cf.* Paludisme)

Pharmacie utile

Matériel

- Solution hydroalcoolique
- Filet de contention, bande autocollante
- Lait maternisé en poudre
- Petits pots
- Couches jetables

Médicaments

- Crème apaisante en cas de brûlure
- Crème antiseptique en cas de surinfection cutanée
- Crème antiprurigineuse
- Antibiotiques
- En cas de consultation médicale impossible dans les 24 heures, prescrire éventuellement azithromycine en cas de diarrhée invasive (glairosanglante fébrile)
- Anti-mal des transports, etc.

Recommandations

HAS. Actualisation des actes de biologie médicale relatifs au diagnostic de la schistosomose (bilharziose). Évaluation des technologies de santé, janvier 2017.

HAS. Bilharziose compliquée. Guide affection longue durée octobre 2007.

Haut conseil pour la santé publique. Recommandations sanitaires pour les voyageurs 2019. BEH Hors-série 21 mai 2019.

Leblanc C, Vasse J, Minodier P, Mornand P, Naudin J, Quinet B, et al. Management and prevention of imported malaria in children. 2019 update of the French guidelines. Med Mal Infect 2019 Mar 15.

Naudin J, Blondé R, Imbert P, Faye A. Fièvre au retour de voyage à l'étranger chez l'enfant. Médecine thérapeutique/Pédiatrie 2014 ;17(2) : 116–23.

OMS. Le point sur la situation mondiale de la leishmaniose 2006–2015 : un tournant dans la surveillance de la maladie. Rel Epidemiol Hebd 2017 ; 92 : 557–72.

OMS. Schistosomiase (bilharziose), 20 février 2018.

Santé publique France. Recommandations sanitaires pour les voyageurs (à l'attention des professionnels de santé). Mise à jour annuelle.

WHO. Guidelines for the treatment of malaria, 3rd ed. Genève ; 2015.

Néphrologie

Coordonné par Justine Bacchetta

PLAN DU CHAPITRE

Évaluation de la fonction rénale et normes chez l'enfant 535
Hématurie 538
Protéinurie 542
Syndrome néphrotique idiopathique 544
Glomérulonéphrite aiguë post-infectieuse 550
Syndrome hémolytique et urémique 552
Hypertension artérielle 554
Situations à risque de maladie rénale chronique (MRC) et grands principes de néphroprotection 561
Troubles mictionnels 565

Évaluation de la fonction rénale et normes chez l'enfant

Laurence Dubourg

L'évaluation de la fonction rénale (filtration et fonctions tubulaires) est nécessaire quelle que soit la pathologie de l'enfant.

En simplifiant, on peut considérer que les reins ont trois fonctions principales :

- une fonction d'épuration (par un phénomène de filtration du plasma) ;
- le maintien de l'équilibre hydroélectrolytique (fonctions tubulaires) ;
- la régulation de la pression artérielle.

L'évaluation du débit de filtration glomérulaire (DFG, ou volume de plasma filtré par unité de temps) permet de connaître la fonction d'épuration globale des reins ; le DFG est le principal élément d'appréciation de la fonction rénale, ce qui permet de définir l'insuffisance rénale et ses stades. Le tubule permet, par l'association de phénomènes de réabsorption et de sécrétion, d'ajuster de façon très précise la composition de l'urine pour maintenir l'équilibre hydroélectrolytique.

L'évaluation de la fonction rénale (fonctions glomérulaire et tubulaire) est une étape indispensable à la prise en charge d'un patient quelle que soit sa pathologie et se fait le plus souvent à l'aide d'examens simples. Les spécificités propres à l'enfant sont cependant à prendre en compte, en particulier l'évolution des normes avec l'âge.

Évaluation de la filtration glomérulaire

Évolution du débit de filtration glomérulaire

Le DFG évolue au cours de la vie. Ainsi le nouveau-né présente une immaturité rénale, majorée s'il est prématuré, et caractérisée par un DFG très bas qui va augmenter rapidement au cours des premiers mois de la vie. De fait, le DFG rapporté à 1,73 m^2, proche de 20 mL/min/1,73 m^2 à la naissance pour un nouveau-né à terme, augmente rapidement pour atteindre une valeur comparable à celle de l'adulte (> 90 mL/min/1,73 m^2) dès 1 à 2 ans (tableau 20.1). L'évaluation de la fonction rénale avant l'âge de 2 ans est donc difficile en pratique.

Évaluation pratique du débit de filtration glomérulaire

Idéalement, le DFG devrait être mesuré par la clairance d'un marqueur glomérulaire exogène. Cependant, ces mesures ne sont pas réalisées en routine et en pratique, le médecin doit utiliser d'autres moyens d'évaluation du DFG.

Tableau 20.1 **Valeurs normales de fonction rénale chez le nouveau-né et le nourrisson.**

Paramètre	Prématuré (28–30 semaines)	Enfant à terme			
		Naissance	1 semaine	8 semaines	1 an
DFG (mL/min/1,73 m^2)	10–12	15–20	24–39	75–80	90–110
Créatininémie (µmol/L)	28–87	27–81	23–51	15–32	15–32
Osmolalité urinaire maximale (mOsm/kg)	400–500	600–900	1 000–1 200	1 000–1 200	1 200–1 400
FENa (%)	1,55–8,2	0,2–0,3	0,2–0,3	0,12	0,12

DFG : débit de filtration glomérulaire ; FENa : excrétion fractionnelle de sodium.

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

Créatininémie

La créatinine est une substance endogène qui est éliminée quasi exclusivement par les reins et sa concentration est un reflet indirect du DFG. La détermination de la créatininémie est la méthode la plus utilisée pour estimer le DFG en pratique quotidienne pour des raisons de simplicité, de faible coût et de disponibilité.

Cependant, c'est aussi la méthode la moins fiable puisqu'elle dépend également d'autres facteurs (masse musculaire en particulier). Les résultats dépendent par ailleurs de la méthode de dosage et les autorités de santé (HAS) recommandent l'utilisation de techniques enzymatiques standardisées aux standards internationaux (spectrométrie de masse avec dilution isotopique, IDMS). La valeur de la créatininémie chez l'enfant doit toujours être interprétée en fonction de l'âge, du sexe, de la pathologie (dénutrition, retard de croissance, etc.) et également en tenant compte de la technique de dosage (normes du laboratoire pour la technique utilisée). Cependant, les normes de laboratoire sont très larges et ne permettent pas de dépister une insuffisance rénale débutante.

Formules d'estimation du DFG à partir de la créatininémie

Pour pallier les difficultés d'interprétation liées aux variations de la masse musculaire, des formules sont proposées permettant d'estimer le DFG en fonction de la créatininémie et de la taille. La formule de Schwartz, réajustée en 2009 aux nouvelles techniques de dosage de la créatininémie, est simple d'utilisation :

$$\text{DFG estimé}\left(\text{mL / min/1,73 m}^2\right) = 36{,}5 \times \text{Taille (cm)} / \text{Créatininémie}\left(\mu\text{mol / L}\right)$$

ou

$$\text{DFG estimé}\left(\text{mL / min / 1,73 m}^2\right) = 0{,}413 \times \text{Taille (cm)} / \text{Créatininémie (mg / dL)}$$

Cette estimation de la fonction rénale par la formule de Schwartz doit être systématique lors de chaque dosage de créatininémie du fait de ses avantages : rapidité, absence de recueil urinaire, faible coût. Elle ne peut pas être utilisée avant 2 ans. Il faut également garder en mémoire qu'une diminution de la masse musculaire ou une dénutrition est responsable d'une baisse de la créatininémie indépendante de la fonction rénale et conduit à une surestimation du DFG par les formules. Seul le praticien peut juger si l'utilisation de la créatininémie et de la formule de Schwartz est adaptée à son patient en fonction de la pathologie et de son examen clinique.

Contrairement à l'adulte, le calcul du DFG par la formule de Schwartz n'est pas systématique dans les laboratoires, qui ne disposent pas de la taille de l'enfant. Il est également important de noter que l'utilisation des formules « adultes » (CKD-EPI, MDRD, Cockcroft) n'est pas adaptée chez l'enfant : elle conduit à des surestimations majeures du DFG et ces formules (même si leur calcul est automatique) ne doivent être utilisées ni chez l'enfant ni chez l'adolescent.

Autres formules d'estimation du DFG

La cystatine C est une petite protéine qui n'est éliminée que par voie rénale et sa concentration est indépendante de la masse musculaire. Ainsi, la cystatine C n'est influencée ni par l'âge (chez l'enfant de plus de 1 an), ni par la masse musculaire, ni par des pathologies extrarénales. Cependant, sa concentration serait augmentée lors d'un traitement par fortes doses de corticoïdes ou lors d'une dysthyroïdie. Bien que sa concentration plasmatique puisse être considérée seule pour dépister une insuffisance rénale, il est recommandé d'utiliser des formules d'estimation du DFG utilisant soit la cystatine C seule, soit la combinaison créatinine et cystatine C. Les recommandations internationales (KDIGO 2012) précisent que parmi toutes les équations pédiatriques proposées, deux équations sont à privilégier, et notamment celle de Schwartz combinée de 2012. Des calculateurs sont disponibles sur internet (https://www.kidney.org/professionals/KDOQI/gfr_calculatorPed). Cependant, l'utilisation de la cystatine C n'est pas encore utilisée en routine car elle n'est pas disponible dans tous les laboratoires et son coût demeure élevé. Elle se développe néanmoins comme moyen de dépistage de l'insuffisance rénale dans les cas où l'utilisation de la créatininémie n'est pas fiable (dénutrition, pathologies chroniques, oncologie, etc.).

Mesure de la filtration glomérulaire par des marqueurs exogènes

Elle reste la méthode de référence et doit être utilisée dans certaines indications où la détermination précise du DFG est importante et où l'estimation par les formules n'est pas fiable (maladie chronique avec risque d'atteinte rénale, cancérologie, dénutrition, maladie métabolique, etc.). Le plus souvent, une mesure de la clairance plasmatique d'un marqueur glomérulaire (iohexol, ^{51}Cr-EDTA, ^{99m}Tc-DTPA, etc.) est réalisée dans un centre spécialisé. Elle repose sur l'étude de la cinétique d'élimination d'un traceur exogène (injection d'une dose connue d'un traceur suivie de plusieurs prélèvements sanguins à des temps précis) sur 4 heures.

La mesure de la clairance de la créatinine est une alternative moins fiable mais facilement disponible et qui peut être proposée lorsque la masse musculaire est faible (myopathie, dénutrition). La mesure de la clairance de la créatinine sur des urines de 24 heures ou sur 2 à 3 périodes de 1 heure reste une alternative simple et utile mais dépend de la fiabilité du recueil d'urines.

En général, les indications de ces examens sont la détermination du niveau du DFG dans une situation à risque sur le plan rénal (rein unique, maladie de système, chimiothérapie néphrotoxique, etc.), l'adaptation de la posologie de certains traitements chimiothérapiques à élimination rénale (ex : carboplatine), et enfin la surveillance lors de traitement potentiellement néphrotoxiques (ex : ciclosporine, tacrolimus, antiviraux).

Autres paramètres d'évaluation de la fonction rénale

Le dépistage d'une protéinurie, d'une hématurie, d'une leucocyturie repose sur l'utilisation de la bandelette urinaire. Cependant, les limites de fiabilité de cette technique (indicateur coloré) sont connues (tableau 20.2).

Les anomalies détectées à la bandelette urinaire doivent être confirmées par un examen au laboratoire. La cytologie urinaire quantitative sur un échantillon permet de confirmer et quantifier une hématurie et de dépister une leucocyturie (GB $< 10/mm^3$ et GR $< 10/mm^3$). Le rapport protéinurie/créatininurie ou albuminurie/créatininurie sur échantillon (*cf. chapitre correspondant*) permet d'authentifier (ou non) la protéinurie.

Exploration tubulaire

La découverte d'un désordre hydroélectrolytique ou l'existence d'une anomalie clinique évocatrice (retard de croissance, lithiase, etc.) doit conduire à l'exploration des fonctions tubulaires. Dans une situation pathologique donnée, il est indispensable d'étudier en parallèle les paramètres sanguins et urinaires permettant d'analyser la réponse rénale (appropriée ou non) permettant souvent de distinguer une atteinte rénale d'une atteinte extrarénale.

Une atteinte tubulaire doit être suspectée en particulier devant :

- une déshydratation en recherchant un défaut de réabsorption du sodium ;
- une polyurie ou une anomalie de la natrémie en recherchant un trouble de concentration ou de dilution des urines ;
- une acidose en recherchant une anomalie de l'acidification rénale ;
- et/ou toute anomalie de l'ionogramme en calculant les taux de réabsorption tubulaires des électrolytes et/ou les rapports électrolytes/créatinine.

Les paramètres biologiques utiles dans l'interprétation des fonctions tubulaires sont simples et facilement accessibles : concentrations urinaires et sanguines des principaux électrolytes et composés organiques du plasma (Na, K, Cl, bicarbonates, glucose, urée, créatinine, calcium, phosphore) et des urines (Na, K, Cl, glucose, urée, créatinine, calcium, phosphore), osmolalité ou densité urinaire (sur les deuxièmes urines du matin à jeun), et pH urinaire.

Tableau 20.2 **Limites d'interprétation des bandelettes urinaires.**

Paramètre	Faux positifs	Faux négatifs
Hématurie	Urines concentrées Hémoglobinurie (hémolyse) Myoglobinurie	Urines diluées
Protéinurie	Urines concentrées pH > 8 Chlorhexidine ou ammonium quaternaire	Urines diluées Protéinurie tubulaire Chaînes légères d'immunoglobulines
Leucocyturie	Contamination	Urines diluées

Ces éléments permettent de calculer différents paramètres, et notamment les rapports électrolytes/créatinine urinaires, et le taux de réabsorption (TR) ou la fraction d'excrétion des électrolytes sur miction ou urines de 24 heures (FE), soit pour un électrolyte x : Ux concentration urinaire de x, Px concentration plasmatique de x, Ucr concentration urinaire de créatinine (µmol/L) et Pcr concentration plasmatique de créatinine (µmol/L), selon la formule ci-après :

$$FEx(\%) = 100 \times \frac{Ux/Px}{Ucr/Pcr} \text{ et } TRx(\%) = 100 - FEx(\%)$$

Devant une anomalie hydroélectrolytique, des tests simples dans les conditions basales, réalisés en ambulatoire, permettent d'évaluer le comportement rénal face aux désordres hydroélectrolytiques (adapté ou inadapté). Ils reposent sur l'analyse des paramètres urinaires ou des paramètres calculés (taux de réabsorption, rapports électrolytes/créatinine) en fonction des paramètres plasmatiques. Ces tests nécessitent de connaître la réponse rénale normale face à un trouble hydroélectrolytique afin d'estimer si l'excrétion urinaire est appropriée (bonne réponse rénale au trouble) ou inappropriée (dysfonction rénale probable), comme résumé dans le tableau 20.3.

Cependant, dans certaines formes modérées de tubulopathie, l'équilibre hydroélectrolytique est conservé à l'état basal et la réalisation de tests dynamiques (tests de provocation) est nécessaire pour mettre en évidence les anomalies d'adaptation rénale. Ainsi, les tests suivants peuvent être proposés en milieu spécialisé :

- test de charge hydrique pour éliminer un trouble de dilution (hyponatrémie) ;
- test de restriction hydrique ou test à la desmopressine (Minirin®) pour éliminer un trouble de concentration (polyurie, hypernatrémie) ;
- test d'acidification devant une acidose modérée, un retard de croissance, des lithiases inexpliquées ;
- charge calcique devant une hypercalciurie inexpliquée.

Tableau 20.3 **Réponse rénale attendue lors de désordres hydroélectrolytiques.**

Perturbation	Critère	Interprétation
Hypovolémie/ déshydratation extra-cellulaire	Natriurèse > 20 mmol/L Natriurèse < 10 mmol/L	Perte rénale de sodium Perte extrarénale de sodium
Hypokaliémie	Kaliurèse > 20 mmol/L Kaliurèse < 20 mmol/L	Perte rénale de potassium Perte extrarénale de potassium
Hypernatrémie	OsmU < 800 mOsm/kg	Trouble de concentration
Hyponatrémie hypotonique	OsmU > 150 mOsm/kg	Trouble de dilution
Acidose métabolique hyperchlorémique	pHu > 5,5	Acidose tubulaire
Hypophosphatémie	TmP/DFG < normes pour l'âge	Perte rénale de phosphate

Conclusion

L'appréciation de la fonction rénale (filtration et fonctions tubulaires) est nécessaire lors de la prise en charge d'un enfant quelle que soit sa pathologie. Le plus souvent, cette évaluation se fait de manière implicite par l'analyse des résultats biologiques obtenus en routine (créatininémie, bilans hydroélectrolytiques). Des tests plus spécifiques sont cependant nécessaires lorsque la créatininémie n'est pas fiable ou si le patient est à risque sur le plan néphrologique.

Hématurie

Justine Bacchetta, Bruno Ranchin, Delphine Demède

L'hématurie est un motif de consultation fréquent en pédiatrie. La première étape diagnostique consiste à confirmer l'hématurie, c'est-à-dire une cytologie urinaire quantitative sur miction supérieure à 5 à 10 hématies/µL. En règle, l'hématurie devient macroscopique au-delà de 500 hématies/µL.

Avant de conclure à une hématurie, il faut éliminer les « fausses » hématuries, correspondant soit à des colorations urinaires consécutives à l'ingestion d'aliments ou de médicaments colorant les urines (par exemple betteraves, mûres, rhubarbe, bonbons riches en rhodamine B, rifampicine, érythromycine, métronidazole), soit à des pigments dans les urines (hémoglobinurie, myoglobinurie, bilirubinurie, porphyrinurie), soit enfin à des saignements d'origine génitale ou digestive.

Une fois que l'hématurie est confirmée, trois grands cadres sont à distinguer : les hématuries d'origine urologique, les hématuries d'origine rénale, et les exceptionnelles hématuries d'origine systémique (troubles de la coagulation, notamment déficit en facteur XIII, hémophilie A, maladie de Willebrand, trois pathologies pouvant se révéler par une hématurie macroscopique) ou encore les hématuries dans le cadre d'un syndrome de Münchhausen par procuration. La figure 20.1 propose un arbre décisionnel pour l'orientation étiologique d'une hématurie macroscopique.

Interrogatoire d'un patient avec hématurie macroscopique

L'interrogatoire est fondamental pour différencier une hématurie urologique d'une hématurie rénale, même si cela est d'autant plus difficile que l'enfant est jeune… Une hématurie de sang rouge, avec des caillots, parfois accompagnée de signes fonctionnels urinaires et/ou de douleurs vésicales, est très en faveur d'une cause urologique. La chronologie de l'hématurie a ici valeur localisatrice : une hématurie initiale est plutôt d'origine urétroprostatique, une hématurie terminale d'origine vésicale et une hématurie totale d'origine urétérale (ou rénale). Une hématurie sans caillots, sans signes fonctionnels urinaires, couleur marron (« bouillon de bœuf » ou *Coca cola*), totale et persistant sur plusieurs mictions, signe le passage des hématies dans le système tubulaire et leur dégradation : elle est donc fortement évocatrice d'une atteinte rénale.

Ensuite, l'interrogatoire s'attache à rechercher des arguments pour :

- une atteinte rénale (infection cutanée ou ORL 1 à 3 semaines avant l'épisode, infection ORL en cours, prise de poids récente, apparition d'œdèmes) ;
- une pathologie systémique type lupus érythémateux (arthralgies, éruption cutanée, altération de l'état général, signes ophtalmologiques, signes digestifs, etc.) ;
- une atteinte urologique (signes fonctionnels urinaires, douleur vésicale ou douleur de type colique néphrétique, traumatisme lombaire ou abdominal récent, pyurie).

Les antécédents personnels et familiaux de lithiase rénale, de surdité, de troubles de la coagulation, de pathologies dysimmunes, de néphropathie, de tumeur, de drépanocytose et d'hématurie familiale bénigne doivent être recherchés. La prise récente de médicaments (et notamment anti-inflammatoires non stéroïdiens) doit être questionnée, en faveur d'une éventuelle néphrite immunoallergique. Enfin, un effort physique intense récent ainsi qu'un voyage en zone à risque de bilharziose ou un contexte à risque de tuberculose doivent être recherchés.

Examen clinique d'un patient avec hématurie macroscopique

Tout d'abord, les éléments de base de l'examen clinique pédiatrique (poids, taille, croissance staturo-pondérale, température) sont notés. La pression artérielle est mesurée, et interprétée en fonction de l'âge et du gabarit de l'enfant.

L'examen clinique doit être complet, avec notamment une recherche d'œdèmes et de signes extrarénaux. On recherche une masse abdominale, et les organes génitaux externes sont évalués.

Examens paracliniques biologiques

Une fois l'hématurie confirmée sur une cytologie urinaire, les explorations dépendent de la cause urologique ou rénale. Le compte d'Addis n'a aucun intérêt en pratique. L'analyse du culot urinaire permet de chercher des arguments en faveur de l'origine rénale de l'hématurie (présence d'acanthocytes et de cylindres hématiques). La figure 20.1 propose ainsi les investigations à réaliser en fonction du contexte.

La fonction rénale (débit de filtration glomérulaire) est estimée par la formule de Schwartz réactualisée en 2009 (*cf. supra*). Un dosage de protéinurie et créatininurie est réalisé sur miction, pour éliminer une protéinurie associée. Les valeurs normales dépendent de l'âge et de l'atteinte rénale :

- < 30 mg/mmol chez l'enfant de plus de 2 ans ;
- < 50 mg/mmol chez l'enfant de moins de 2 ans ;
- > 300 mg/mmol en cas de protéinurie de rang néphrotique.

À noter qu'en cas d'hématurie macroscopique, la protéinurie est souvent positive et mérite d'être contrôlée à distance.

Examens paracliniques radiologiques

Dans la plupart des cas d'hématurie macroscopique, que la cause soit rénale ou urologique, une échographie rénale et des voies urinaires vessie pleine est demandée pour apprécier la taille et l'aspect des reins, rechercher une (ou des) lithiase(s), ou des arguments pour une infection urinaire, une uropathie ou une tumeur, et apprécier l'état de la paroi vésicale. En cas de doute sur une thrombose ou sur un syndrome casse-noisettes (correspondant à une compression de la veine rénale gauche par la pince aortomésentérique), un doppler peut être utile.

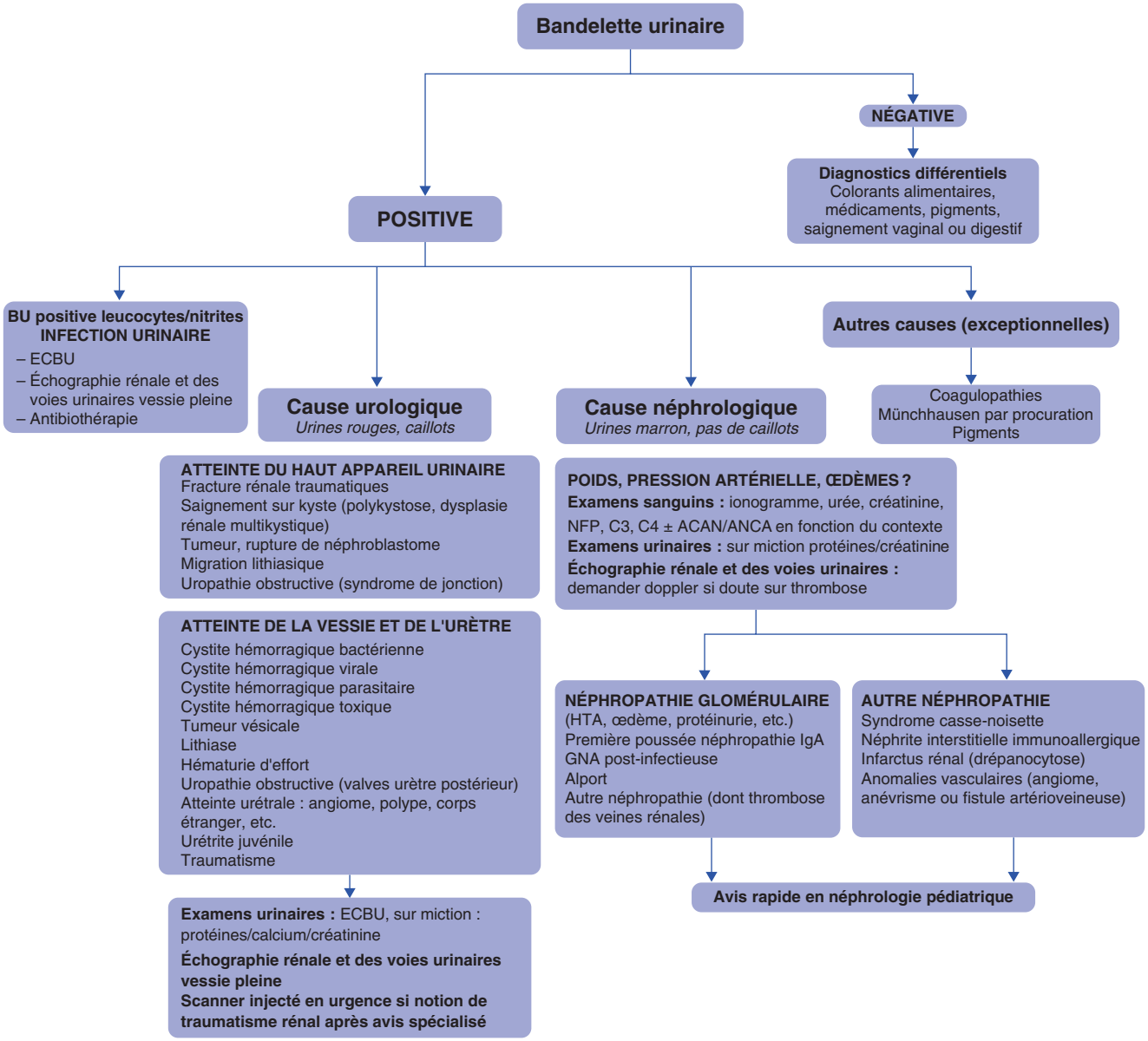


Fig. 20.1 Orientation étiologique d'une hématurie macroscopique. ACAN : anticorps antinucléaires ; ANCA : anticorps anticytoplasme des polynucléaires neutrophiles ; ECBU : examen cytobactériologique des urines ; GNA : glomérulonéphrite aiguë ; HTA : hypertension artérielle ; IgA : immunoglobulines A ; NFP : numération formule plaquettes.

Les autres examens d'imagerie (cystographie rétrograde, uroscanner, IRM) sont en règle inutiles en 1re intention sauf en cas de traumatisme rénal récent nécessitant alors un scanner injecté en urgence après contrôle de la fonction rénale ; leur prescription doit être réalisée le cas échéant après avis spécialisé.

Devant une hématurie d'origine urologique sans cause retrouvée malgré un bilan non invasif exhaustif, la réalisation d'une urétrocystoscopie doit être discutée avec le chirurgien pédiatre.

Hématurie macroscopique d'origine urologique

Cystites et urétrites hémorragiques

En dehors des « classiques » cystites bactériennes (*cf.* chapitre 18), des cystites mycobactériennes (tuberculose), virales (adénovirus, BK virus) ou parasitaires (bilharziose) peuvent également être observées.

Classiquement considérées comme exceptionnelles, il semble y avoir eu récemment une recrudescence de cas de bilharzioses en pédiatrie en France, avec l'arrivée d'enfants migrants. Dans ce cas, l'examen parasitologique des urines sur premières urines du matin doit être sensibilisé par l'exercice physique avant analyse d'urine (montée/descente des escaliers par exemple), avec plusieurs recueils pour infirmer le diagnostic. La sérologie anti-schistosome est conseillée par l'HAS (2017) chez toute personne migrante originaire de zone endémique, devant une symptomatologie non spécifique mais évocatrice d'une parasitose (et notamment dysurie, pollakiurie, hématurie). Il peut exister des calcifications vésicales ou urétérales ; si une cystoscopie est réalisée, elle peut retrouver des aspects caractéristiques (en

« grains de sucre » et plus tardivement en « grains d'acné » ou en « tumeur framboisée »). En cas de bilharziose confirmée, un traitement par praziquantel hors AMM en une prise est mis en place (40 mg/kg *per os*, maximum 2 400 mg, à commencer au moins 3 mois après le dernier bain à risque), avec un contrôle urinaire et de la sérologie 3, 6 et 12 mois plus tard. Après une phase d'élévation des taux d'anticorps après traitement (du fait de la décharge antigénique consécutive à la lyse des schistosomes), la sérologie doit en effet se négativer en 10 à 12 mois. La persistance d'une hématurie, la remontée de l'éosinophilie et la positivité des examens parasitologiques au-delà de 3 mois nécessitent la reprise du traitement. À noter qu'en cas d'infection à *Schistosoma haematobium*, l'ensemble de l'arbre urinaire peut être atteint, avec un risque d'insuffisance rénale et d'hypofertilité sur le long terme. Après traitement et en l'absence de nouvelle exposition, un suivi annuel de la fonction rénale (créatininémie et pression artérielle) est conseillé, avec un contrôle échographique annuel pendant 2 à 3 ans du fait du risque de séquelles (sténose urétérale notamment).

Par ailleurs, les cystites d'origine toxique peuvent aussi être observées, mais le contexte général est évocateur (cyclophosphamide). En cas d'hématurie initiale, une échographie vésicoprostatique doit également être demandée chez le garçon, avec une urétroscopie si le bilan initial est négatif et si la symptomatologie persiste.

Lithiase

La présence d'une crise de colique néphrétique n'est pas obligatoire, et certains enfants présentent une hématurie macroscopique avec des douleurs abdominales mal systématisées en cas de migration lithiasique. La normalité de l'échographie n'élimine pas le diagnostic, et il faut savoir penser à réaliser un bilan de lithiase minimum en cas de bilan étiologique initial négatif, *a fortiori* si les épisodes se répètent.

Les calculs urinaires sont en effet de plus en plus fréquents, même en pédiatrie : 15 % de la population souffrira d'une lithiase au cours de la vie ! Les lithiases urinaires peuvent être d'origine infectieuse (et notamment germes uréasiques tels que *Proteus* ou moins fréquemment *Klebsiella*), malformatives, héréditaires ou « environnementales » liées à de mauvaises habitudes alimentaires (et notamment à un excès de sel et de protéines). La survenue d'une lithiase est la conséquence d'un déséquilibre entre promoteurs (calcium, oxalate, acide urique, cystine, bactéries, etc.) et inhibiteurs (citrate, magnésium, phosphate, uromoduline, etc.) de la cristallisation, le tout dans un environnement dépendant du volume urinaire (seuil de cristallisation) et du pH (lithogenèse majorée des lithiases cystiniques en milieu acide ou *a contrario* des lithiases infectieuses à germes uréasiques en milieu alcalin par exemple).

Le diagnostic étiologique est « policier », reposant sur un interrogatoire détaillé, un bilan biologique et parfois la génétique. Le bilan biologique permet de chercher des signes de gravité (fonction rénale) d'une part, et d'avancer dans le diagnostic étiologique d'autre part. Au niveau sanguin, un ionogramme complet avec électrolytes (sodium, potassium, bicarbonates, calcium, phosphore, magnésium, urée, créatinine, acide urique, protidémie) ainsi qu'un bilan phosphocalcique (parathormone, 25-OH-vitamine D, 1-25-di-hydroxy-vitamine D) permet de chercher des signes de tubulopathie proximale mais également d'anomalies du métabolisme phosphocalcique. Au niveau urinaire, idéalement le calcul est analysé (morphologie, analyse en spectromorphométrie infrarouge) : dans ce cas, le bilan urinaire peut être adapté en fonction des résultats. Dans le cas contraire, sur miction du matin, fraîchement émise, le même jour que le bilan sanguin, seront dosés la créatinine, le calcium, le phosphore, le sodium, la cystine, l'oxalate, le citrate, l'acide urique, avec le calcul du rapport composé étudié/créatininurie. Chez les enfants pouvant recueillir de manière fiable leurs urines de 24 heures, cet examen est intéressant pour avoir idée du volume total, de la consommation sodée journalière, et bien sûr de la concentration et de l'excrétion des composés lithogènes. Le tableau 20.4 reprend les valeurs de référence en pédiatrie de ces principaux composés.

Un examen cytobactériologique des urines (ECBU), une bandelette urinaire (densité, pH, protéines, sang) et une cristallurie complètent le bilan urinaire. L'analyse spectromorphométrique des calculs est très importante pour orienter le diagnostic étiologique, mais elle nécessite un biologiste expérimenté : des calculs de struvite ou phospho-ammoniaco-magnésiens orientent vers une cause infectieuse, alors que des cristaux de phosphate de calcium ou d'oxalate de calcium dihydraté (wheddellite) orientent vers une hypercalciurie, des calculs de cystine vers une cystinurie, des calculs d'urate vers une anomalie des purines, des calculs de xanthine vers une

Tableau 20.4 **Valeurs de référence pour le bilan de lithiase urinaire en pédiatrie.**

Bilan sur urines de 24 heures	Calcium	< 4 mg/kg/j ou < 0,12–0,15 mmol/kg/j
	Oxalate	< 40–45 mg/1,73 m²/j
	Acide urique	< 815 mg/1,73 m²/j
	Cystine	< 75 mg/1,73 m²/j
Bilan sur « spot »	Calcium	3,8 mmol/L = seuil de cristallisation
	Calcium/créatinine (mmol/mmol)	< 2,0 avant 1 an < 1,5 chez les 1–3 ans < 1,0 chez les 3–5 ans < 0,8 chez les 5–10 ans < 0,6 après 10 ans
	Oxalate/créatinine (µmol/mmol)	15–260 avant 1 an 11–120 chez les 1–5 ans 60–150 chez les 5–12 ans 2–80 après 12 ans
	Acide urique/ créatinine (mmol/mmol)	0,7–1,5 mmol/mmol avant 1 an 0,4–1,4 chez les 1–5 ans 0,26–0,56 chez les 6–11 ans 0,20–0,40 après 11 ans
	Citrate/créatinine	0,3–0,7 mmol/mmol

xanthinurie, des calculs de 2,8-dihydroxyadénine vers un déficit en adénosine-phosphoribosyltransférase (APRT), et des calculs médicamenteux vers une cause iatrogène.

La prise en charge de toute lithiase repose sur l'hyperhydratation ; des traitements spécifiques peuvent être rajoutés en fonction de l'étiologie (alcalinisation, diurétiques thiazidiques, pyridoxine, dérivés sulfhydryles, etc.).

Traumatisme rénal et des voies urinaires

Tout contexte de traumatisme abdominal doit faire rechercher la présence d'une hématurie micro ou macroscopique et la réalisation d'une échographie doppler rénale et vésicale à la recherche d'une contusion rénale et d'un urinome.

Tumeurs urologiques

Contrairement aux populations adultes chez qui les tumeurs urologiques représentent la première cause d'hématurie macroscopique, les tumeurs urologiques sont exceptionnelles en pédiatrie et sont principalement représentées par le néphroblastome et le rhabdomyosarcome de vessie. Du fait de leur gravité potentielle (rhabdomyosarcome de vessie par exemple), une imagerie doit être rapidement demandée, en indiquant sur la demande de bien analyser la paroi vésicale.

Urétrite juvénile

C'est une cause fréquente d'urétrorragie de l'adolescent en début de puberté, correspondant aux « règles du garçon ». D'un point de vue physiopathologique, il a été proposé que les sécrétions prostatiques acides en début de puberté lèsent l'endothélium urétral, provoquant une hématurie terminale associée à des signes fonctionnels urinaires. Le bilan est souvent négatif, la débitmétrie peut montrer une dyssynergie vésicosphinctérienne. Le diagnostic est confirmé à la cystoscopie. Il est important de surveiller ces patients au long cours, devant le risque de sténose urétrale dans 20 % des cas.

Uropathies obstructives

À l'heure du diagnostic prénatal, il est devenu exceptionnel de faire des diagnostics d'uropathie obstructive devant une hématurie macroscopique. Cependant, c'était le mode de révélation classique de certaines formes de valves partielles de l'urètre postérieur et de syndrome de la jonction pyélo-urétérale.

Hématurie macroscopique d'origine rénale

En cas de protéinurie significative, de syndrome néphrotique, d'insuffisance rénale, d'hypertension artérielle et/ou d'œdèmes, un avis en néphrologie pédiatrique doit être demandé rapidement. Une biopsie rénale est potentiellement indiquée, et des examens ciblés sont également réalisés sur point d'appel.

Potentiellement, toutes les glomérulopathies peuvent être associées à une hématurie, mais l'hématurie macroscopique est le symptôme unique ou prédominant dans trois glomérulopathies : la glomérulonéphrite aiguë (GNA) post-infectieuse (*cf.* plus loin dans ce chapitre), la néphropathie à IgA (maladie de Berger et purpura rhumatoïde) et le syndrome d'Alport. L'interrogatoire peut parfois rendre difficile la distinction entre ces entités : même si typiquement dans le premier cas, la survenue de l'épisode infectieux cutané ou ORL précède de 1 à 3 semaines l'hématurie alors que dans les deux derniers, elle est concomitante de l'épisode infectieux ; le dosage du complément, avec un C3 abaissé en cas de GNA, peut être utile. À noter cependant que cette baisse est transitoire, et qu'il convient donc de réaliser ce dosage précocement.

Le syndrome d'Alport est une maladie rénale héréditaire, lié à l'X dans 80 % des cas et touchant donc principalement les garçons. Il correspond à une anomalie du collagène de type IV, composant principal des membranes basales. Une histoire familiale (recherche d'hématurie chez la maman), une surdité, des anomalies œsophagiennes et ophtalmologiques (lenticone, maculopathie) sont autant d'arguments pour cette pathologie. En cas de suspicion, une biopsie cutanée avec examen immunohistochimique des chaînes de collagène au niveau de la membrane basale dermoépidermique peut être réalisée, tout comme une analyse génétique. La négativité de la biopsie cutanée n'exclut cependant pas le diagnostic et, en l'absence d'analyse génétique disponible, une biopsie rénale peut se discuter. D'autres pathologies des membranes basales glomérulaires (« basalopathies ») peuvent expliquer des hématuries familiales ; elles sont en règle considérées comme bénignes.

Des hématuries d'origine tubulaire peuvent également s'observer, notamment dans le cas des néphrites tubulo-interstitielles immunoallergiques. Un interrogatoire ciblé sur les prises médicamenteuses récentes est fondamental, et souvent l'hématurie est associée à une insuffisance rénale aiguë. Des infarctus rénaux ou des nécroses papillaires sont également possibles, le plus souvent chez des patients avec drépanocytose.

Hématurie de la période néonatale

En période néonatale, des cristaux de couleur orange dans la couche doivent faire évoquer des cristaux d'urate, bénins. En revanche, toute hématurie de type glomérulaire doit faire suspecter une thrombose des veines rénales, et ce d'autant plus qu'il existe des facteurs de risque (souffrance fœtale aiguë). À l'heure du diagnostic prénatal, il est devenu exceptionnel de faire des diagnostics d'uropathie sévère ou de pathologies kystiques devant une hématurie macroscopique en période néonatale.

Hématurie microscopique

Il faut se souvenir que 4 % des enfants présentent une hématurie microscopique isolée, souvent de découverte fortuite, qui ne se retrouvera pas forcément lors d'un contrôle ultérieur. C'est donc une cause fréquente de consultation en néphrologie pédiatrique. Elle peut être complètement isolée, et nécessite dans tous les cas d'être confirmée sur la cytologie urinaire. En effet, la bandelette urinaire peut être faussement positive, par exemple quand la concentration urinaire en vitamine C est importante, lorsque le pH urinaire est alcalin ou lorsque le prélèvement a été contaminé par un antiseptique local. En cas de protéinurie significative, d'insuffisance rénale et/ou d'hypertension artérielle, un avis en néphrologie pédiatrique doit être demandé rapidement.

En cas d'hématurie microscopique isolée, un suivi simple peut être proposé, avec un contrôle clinique et urinaire 1 fois/semaine pendant 2 à 4 semaines. Si l'hématurie s'amende, il n'est pas nécessaire de poursuivre les investigations. Bien évidemment, en cas de purpura rhumatoïde (*cf.* chapitre 27), la surveillance doit être prolongée pendant un an après la dernière poussée cutanée, avec un espacement progressif du contrôle des bandelettes urinaires et une éducation des parents à être réactif en cas d'apparition d'une protéinurie.

En cas d'hématurie microscopique isolée persistante, la cytologie urinaire permet de distinguer les hématuries rénales des hématuries urologiques. Une échographie rénale et des voies urinaires, vessie pleine, est réalisée dans tous les cas, de même qu'un rapport calcium/créatinine sur miction. Une bandelette urinaire est également demandée chez les parents, pour apporter des arguments pour une hématurie familiale bénigne ou un syndrome d'Alport ; des examens auditifs et ophtalmologiques peuvent être proposés, de même qu'une biopsie cutanée. Un suivi trimestriel clinique (pression artérielle) et urinaire (notamment rapport protéine/créatinine) est proposé ; devant l'apparition d'anomalies, un bilan plus exhaustif est réalisé en fonction des points d'appel, après avis spécialisé.

En cas d'hématurie microscopique associée à une protéinurie et/ou une insuffisance rénale, la cause de cette hématurie d'origine glomérulaire doit être activement et rapidement recherchée. Une ponction-biopsie rénale est indiquée en cas d'insuffisance rénale et/ou de protéinurie persistante ou néphrotique et/ou d'hypertension artérielle non expliquée persistante.

En cas d'hématurie microscopique d'origine urologique, le raisonnement est le même qu'en cas d'hématurie macroscopique.

Conclusion

L'apparition d'une hématurie peut être une porte d'entrée dans de multiples pathologies. Le raisonnement diagnostique et étiologique repose sur un interrogatoire minutieux, un examen clinique approfondi, et souvent des examens biologiques simples et une échographie rénale et des voies urinaires (vessie pleine).

Protéinurie

Myriam Hazan, Ariane Zaloszyc

La protéinurie correspond à l'élimination urinaire de protéines en quantité anormale. Sa découverte peut être fortuite ou devant des signes d'appel. Le dépistage de la protéinurie n'est pas obligatoire, mais il est conseillé de le faire réaliser par la médecine scolaire, lors de l'entrée au CP (6 ans) et en 6e (11 ans).

Définition, détection et normes

Définition

Il existe une élimination urinaire physiologique de protéines. Cette protéinurie devient anormale lorsqu'elle est supérieure à 150 mg/24 h ou 100 mg/m²/j. La moitié de ces protéines urinaires provient du plasma, représentée en majorité par l'albumine. On considère que l'albuminurie est significative à partir de 30 mg/24 h. L'autre moitié des protéines urinaires est constituée par la protéine de Tamm-Horsfall, produite au niveau du tubule distal et dont la fonction n'est pas connue.

Détection

La bandelette urinaire (BU) est une bandelette réactive qui permet le dépistage de la protéinurie. La réaction chimique impliquée repère avant tout l'albumine, et est moins sensible pour la détection des autres protéines. Une hématurie macroscopique, la présence d'urines concentrées, le contact avec un antiseptique ou un pH urinaire supérieur à 8 peuvent rendre la BU faussement positive. À l'inverse, la BU peut être faussement négative, lorsque les urines sont diluées. La BU est une méthode de dosage semi-quantitative, dont les résultats peuvent être interprétés ainsi :

- « – » = absence de protéinurie ;
- « traces » < 0,3 g/L ;
- « + » < 1 g/L ;
- « ++ » < 3 g/L ;
- « +++ » < 10 g/L ;
- « ++++ » > 10 g/L.

La BU ne constitue qu'un examen de dépistage : toute protéinurie significative (≥ 1 croix) doit faire l'objet d'un dosage de la protéinurie au laboratoire. L'examen de référence est le dosage de la protéinurie des 24 heures. Cependant, en pédiatrie, il n'est pas toujours aisé de recueillir les urines de 24 heures, notamment chez les enfants non propres. Il convient alors de réaliser le dosage de la protéinurie sur un échantillon urinaire, avec évaluation du rapport protéinurie/créatininurie et/ou albuminurie/créatininurie, idéalement sur premières urines du matin pour s'affranchir de l'orthostatisme.

Normes et seuils

Toute protéinurie supérieure à 150 mg/24 h est pathologique. Le ratio albuminurie/créatininurie est anormal s'il est supérieur à 30 mg/g de créatinine (tableau 20.5). Chez l'enfant, le ratio protéinurie/créatininurie est pathologique s'il est supérieur à 20 mg/mmol de créatinine.

La protéinurie est dite néphrotique lorsque le débit protidique est supérieur à 50 mg/kg/j, associé à une albuminémie inférieure à 30 g/L.

Classification

Il existe 2 types de protéinurie : les protéinuries physiologiques (intermittentes) et les protéinuries pathologiques (permanentes).

Protéinuries physiologiques

Ce type de protéinurie n'excède jamais 1 g/24 h. Par ailleurs, il n'y a pas de signes rénaux associés. Il s'agit des protéinuries orthostatiques, des protéinuries liées à la fièvre ou encore en lien avec l'effort.

Protéinurie orthostatique

Il s'agit d'une accentuation de la protéinurie physiologique, en lien avec la position debout. Celle-ci se rencontre surtout

Tableau 20.5 **Normes et seuils de la protéinurie.**

Définition/Normes	Urines de 24 heures (mg/24 h)	Échantillon : rapport albuminurie/ créatininurie (g/mmol)	Échantillon : rapport albuminurie/ créatininurie (mg/mmol)	Échantillon : rapport albuminurie/ créatininurie (mg/g)
Normale	< 30*	< 0,003*	< 3	< 30
Microalbuminurie	30–300	0,003–0,03	3–30	30–300
Protéinurie (ou macroalbuminurie)	> 300	> 0,03	> 30	> 300

* À noter, ce ratio est plus important chez les enfants âgés de moins de 2 ans : en effet, le rapport est anormal s'il est > 0,5 mg/mg de créatinine ou > 50 mg/mmol de créatinine.

chez l'adolescent. Il n'y a jamais de signes rénaux associés : la pression artérielle et la fonction rénale sont normales, et il n'y a pas d'hématurie. Le diagnostic se fait par un dosage de la protéinurie debout, puis un nouveau dosage le matin, au réveil : la protéinurie doit se négativer après une nuit en clinostatisme. Cette protéinurie nécessite une surveillance régulière jusqu'à disparition, afin de ne pas méconnaître une éventuelle glomérulopathie débutante.

Protéinurie liée à l'effort et à la fièvre

Une protéinurie n'excédant pas 2+ peut apparaître lors des épisodes fébriles, ou après un effort intense. L'évolution est le plus souvent marquée par la négativation de la BU dans les 48 heures. Il faut néanmoins s'assurer de recontrôler la BU à distance de l'épisode.

Protéinuries pathologiques

Deux types de protéinurie peuvent se voir : les protéinuries d'origine glomérulaire, et celles d'origine tubulaire (encadré 20.1).

Protéinurie glomérulaire

Elle est le plus souvent liée à une altération de la perméabilité de la membrane basale glomérulaire, entraînant une filtration excessive de protéines. De manière exceptionnelle, il peut s'agir d'une protéinurie par excès de protéines dans le sang (leucémie, autre hémopathie, etc.).

Cette protéinurie est généralement importante, voire parfois d'ordre néphrotique. Elle peut être découverte en contexte de syndrome œdémateux, ou lors du bilan d'exploration d'une atteinte rénale. On qualifie la protéinurie de « sélective » lorsqu'elle est composée à plus de 80 % d'albumine et de protéines de poids moléculaire inférieur à celui de l'albumine (environ 70 kDa). À l'inverse, la protéinurie est dite « non sélective » lorsqu'elle est constituée de toutes les classes de globulines du sérum, avec une proportion d'albumine inférieure à 80 %.

Protéinurie tubulaire

Le mécanisme de cette protéinurie fait appel à une altération du tubule proximal, dont une des fonctions est de réabsorber les substances filtrées par le glomérule, incluant les protéines de faibles poids moléculaires, inférieure au poids moléculaire de l'albumine (β2-microglobuline, chaînes légères d'immunoglobulines, lysozyme, etc.).

Cette protéinurie est le plus souvent de faible abondance, en règle générale inférieure à 1 g/24 h. Cliniquement, les protéinuries tubulaires ne s'accompagnent pas d'œdèmes. Elles s'inscrivent dans le cadre des tubulopathies congénitales ou acquises. Il convient alors de rechercher d'autres signes d'atteinte tubulaire proximale, tels qu'une hypophosphatémie et une phosphaturie, une hypokaliémie, un syndrome de perte de sel, une glycosurie, une hypercalciurie, une acidose métabolique ou encore une aminoacidurie. La présence d'une néphrocalcinose, en lien avec l'hypercalciurie, peut parfois compléter le tableau.

Encadré 20.1 Classification et causes de protéinurie

Protéinuries physiologiques

- Orthostatique
- Associée à l'effort
- Associée à la fièvre

Protéinuries pathologiques

Glomérulaires

- Syndrome néphrotique
- Néphropathie à IgA
- Syndrome d'Alport
- GNRP
- GNMP
- GNA post-infectieuse
- Autres
  - Amylose
  - Diabète
  - Maladies systémiques
  - Hypertension artérielle
  - Réduction néphronique

Tubulaires

Congénitales

- Syndrome de Lowe
- Syndrome de Dent
- Cystinose
- Maladie de Wilson
- Autres (cytopathies mitochondriales)

Acquises

- Médicamenteuse
- Toxique
- Nécrose tubulaire aiguë
- Uropathie malformative
- Néphrite interstitielle

GNA : glomérulonéphrite aiguë ; GNMP : glomérulonéphrite membrano-prolifératives ; GNRP : glomérulonéphrite rapidement progressive ; IgA : immunoglobulines A.

Conduite à tenir

En l'absence de contexte évocateur (fièvre, effort, etc.), il faut quantifier la protéinurie par un dosage au laboratoire, puis réaliser un bilan à visée étiologique si le dosage est supérieur aux normes.

Évaluation clinique

Le médecin doit essayer de préciser l'ancienneté de la protéinurie (antécédents de dépistage systématique, école, etc.). Les antécédents personnels et familiaux sont revus, et notamment toutes les pathologies qui pourraient avoir un retentissement rénal (infection post-streptococcique, purpura rhumatoïde, etc.). Par ailleurs, il faut systématiquement rechercher des signes rénaux accompagnateurs, notamment la présence éventuelle d'œdèmes, ou encore des douleurs des fosses lombaires. La mesure de la pression artérielle doit être réalisée, ainsi que la recherche d'une hématurie macroscopique ou microscopique. D'autres signes cliniques (extrarénaux) – pouvant s'inclure dans une pathologie systémique – sont recherchés, et notamment des lésions cutanées, des arthralgies, des signes généraux ou encore une cassure de la croissance staturo-pondérale. Enfin, la prise de traitements néphrotoxiques est systématiquement recherchée.

Bilan paraclinique

L'évaluation d'une protéinurie persistante doit faire appel à plusieurs éléments comprenant l'analyse du sédiment urinaire, un ionogramme sanguin complet, une fonction rénale ainsi qu'un dosage de la protidémie et de l'albuminémie. Dans un second temps et selon l'orientation clinique, le bilan peut être complété par une échographie rénale, une électrophorèse des protéines sériques, un dosage du complément ou encore la réalisation d'un bilan auto-immun incluant le dosage des anticorps antinucléaires.

En l'absence d'anomalie au bilan, il faut recontrôler la protéinurie à distance. En cas protéinurie persistante, ou si le bilan s'avère anormal, il faut adresser l'enfant au néphrologue pédiatre.

Ponction-biopsie rénale

Dans certaines situations, le diagnostic étiologique ainsi que le pronostic rénal ne peuvent être étayés qu'à l'aide d'une ponction biopsie rénale. Les indications sont les suivantes :

- protéinurie (non néphrotique) > 1 g/24 h ;
- syndrome néphrotique chez l'enfant de moins de 1 an ou de plus de 11 ans ;
- protéinurie < 1 g/24 h, associée aux signes suivants :
  - hématurie et/ou diminution de la filtration glomérulaire et/ou abaissement prolongé du C3,
  - HTA et/ou présence de signes systémiques,
  - pathologie extrarénale (visée pronostique et thérapeutique).

Néphropathie du purpura rhumatoïde

Le purpura rhumatoïde est la vascularite la plus fréquente de l'enfant, avec un âge médian d'apparition de 4–5 ans, et une prédominance chez les garçons. Il s'agit d'une vascularite à IgA, qui touche les vaisseaux de petit calibre. Le diagnostic est clinique et repose sur une triade comprenant des signes cutanés (purpura), digestifs et articulaires, et peut toucher, plus rarement, d'autres organes (système nerveux central, pancréas, testicule, etc.). Les manifestations digestives prédominent en phase aiguë et c'est l'atteinte rénale – parfois d'apparition secondaire – qui grève le pronostic au long terme, nécessitant ainsi une surveillance prolongée.

L'atteinte rénale est variable, présente dans 20 à 54 % des cas, et son pronostic peut être sévère. Il peut s'agir d'une hématurie (microscopique ou macroscopique) et/ou d'une protéinurie de degré variable (parfois de degré néphrotique) et/ou d'un syndrome néphritique, et/ou d'une hypertension artérielle et/ou d'une insuffisance rénale. L'atteinte la plus fréquente est l'hématurie microscopique associée à une protéinurie modérée, spontanément résolutive dans les 4 semaines qui suivent le purpura.

Le dépistage de l'atteinte rénale doit être systématique, avec surveillance de la pression artérielle et réalisation des bandelettes urinaires au domicile :

- 2 fois/semaine pendant le 1er mois ;
- puis 1 fois/semaine pendant 2 mois ;
- puis 2 fois/mois pendant 3 mois ;
- puis tous les mois pendant 6 mois, jusqu'à 1 an et/ou jusqu'à la disparition du sang dans les urines.

En cas de récidive de poussée, il faut reprendre la surveillance à partir du début.

Par ailleurs, en cas de stigmates d'atteinte rénale, l'enfant doit être adressé auprès d'un néphropédiatre. Il faut également réaliser un bilan biologique incluant un dosage de la créatininémie, de la protidémie et de l'albuminémie et réaliser un suivi prolongé.

Une ponction-biopsie rénale est réalisée en cas de protéinurie importante (> 1 g/j), d'insuffisance rénale ou encore de doute diagnostique.

En cas d'atteinte rénale sévère, des bolus de corticoïdes peuvent être instaurés (± une corticothérapie orale ± d'autres immunosuppresseurs). En cas de protéinurie modérée, un traitement par IEC peut être proposé, à visée néphroprotectrice.

Conclusion

La protéinurie est le plus souvent découverte de manière fortuite ou s'inclut dans un tableau de pathologie connue. Il existe deux types de protéinurie : physiologique et pathologique. La quantification de la protéinurie doit se faire par un dosage de la protéinurie des 24 heures ou, à défaut, par le ratio protéinurie/créatininurie sur échantillon urinaire. Toute protéinurie persistante doit être explorée de manière systématique et conduire à un avis spécialisé.

Syndrome néphrotique idiopathique[1]

Olivia Boyer, Véronique Baudouin, Étienne Bérard, Claire Dossier, Vincent Audard, Vincent Guigonis, Isabelle Vrillon

Le syndrome néphrotique est caractérisé par une albuminurie massive (> 50 mg/kg/j chez l'enfant, 3 g/j chez l'adulte) responsable d'une hypoalbuminémie (< 25–30 g/L), d'œdèmes, d'une hyperlipidémie et de complications diverses, notamment infectieuses et thromboemboliques. Il

[1] D'après Boyer O, Baudouin V, Bérard E, Dossier C, Audard V, Guigonis V, Vrillon I. Aspects cliniques du syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant. Arch Péd. 2017 ; 24 (12) : 1338-43.

rend compte d'une anomalie de la perméabilité glomérulaire qui peut être primitive ou secondaire à des infections parfois congénitales, au VIH, au diabète, au lupus érythémateux systémique, aux néoplasies, à certains médicaments et à des anomalies génétiques, entre autres. Nous n'abordons ici que les aspects cliniques du syndrome néphrotique idiopathique (SNI) de l'enfant, ou « néphrose lipoïdique », c'est-à-dire sans étiologie, ni dépôt d'immunoglobulines ou de complément en immunofluorescence (IF).

Le SNI représente plus de 85 % des syndromes néphrotiques de l'enfant. Son incidence annuelle est de 1–4/100 000 enfants. Elle varie avec le sexe, l'âge, l'origine ethnique et le lieu d'habitation. Elle est plus élevée chez les garçons avec un ratio de 1-3:1, les enfants d'origine asiatique suggérant un déterminisme génétique, et les centres urbains comparés aux zones rurales suggérant le rôle de facteurs environnementaux. Le SNI peut survenir à tout âge, mais débute le plus souvent entre 2 et 7 ans. La corticothérapie constitue le traitement de 1re intention du SNI de l'enfant. Deux catégories sont définies en fonction de la réponse initiale au traitement et déterminent le pronostic : les syndromes néphrotiques corticosensibles et corticorésistants. Tant que les patients répondent bien aux traitements immunosuppresseurs, le risque d'insuffisance rénale terminale est faible. À l'inverse, 30–40 % des enfants avec un SNI résistant aux corticoïdes et aux autres immunosuppresseurs évoluent vers l'insuffisance rénale terminale après 10 ans.

Physiopathologie

La physiopathologie du SNI est encore mal comprise, mais il résulterait d'un désordre immunologique avec production d'un facteur circulant augmentant la perméabilité glomérulaire, dont la nature, l'origine exacte (cellules immunitaires ?), le mécanisme d'action et les propriétés physico-chimiques restent énigmatiques.

La physiopathologie des œdèmes est complexe et fait intervenir une rétention sodée par défaut intrinsèque d'excrétion du sodium par le rein (natriurèse en règle < 5 mmol/L), une rétention hydrique et une baisse du gradient de pression oncotique transcapillaire avec expansion du secteur extra-cellulaire aux dépens du secteur interstitiel.

Modes de découverte

Présentation classique

- Syndrome œdémateux d'installation rapide.
- Facteur déclenchant : épisode infectieux (1/2 des cas), en particulier des voies aériennes supérieures, réaction allergique (1/3 des cas) et plus rarement piqûre d'insecte, vaccination, traitement ou stress psychologique.
- Œdèmes déclives, blancs, mous, indolores, symétriques et prenant le godet (fig. 20.2), initialement localisés au visage au réveil et aux chevilles en fin de journée puis diffus avec prise de poids, jusqu'à parfois anasarque (ascite, hydrocèle et/ou épanchement pleural et/ou hernie ombilicale ou inguinale).
- Syndrome néphrotique pur, c'est-à-dire sans hématurie macroscopique, ni insuffisance rénale organique, ni hypertension artérielle sévère.

Présentations plus trompeuses

- Œdèmes palpébraux parfois asymétriques.
- Hydrocèle parfois isolée.
- Hypertension artérielle modérée associée (20–30 % des cas).
- Hématurie microscopique associée (20 % des cas environ). Une hématurie macroscopique est exceptionnelle et doit faire rechercher une thrombose des veines rénales.
- Complication inaugurale (*cf. infra*) : douleurs abdominales liées à une péritonite, hypovolémie sévère, pneumopathie



Fig. 20.2 Œdèmes du syndrome néphrotique. Ils sont déclives, blancs, mous, indolores, symétriques et prennent le godet ; initialement localisés aux chevilles en fin de journée, et au visage le matin puis diffus avec ascite, hydrocèle et/ou épanchement pleural. *Boyer O, et al. Aspects cliniques du syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant. Arch Péd. 2017 ; 24 (12) : 1338–43.*

basale ou ascite constitution rapide, dyspnée liée à un épanchement pleural, une volumineuse ascite, ou plus rarement une pneumopathie ou une embolie pulmonaire.
- Signes non spécifiques souvent présents pouvant être le motif de consultation : fatigue, sensation de malaise, céphalées.
- Découverte fortuite : d'une protéinurie ou exceptionnellement d'une hypercholestérolémie.

Diagnostics différentiels

- Autres causes de bouffissure des paupières : allergie, piqûres de moustiques. Attention de ne pas retarder le diagnostic de SNI, d'autant plus que les corticoïdes parfois prescrits dans ce contexte peuvent diminuer transitoirement les symptômes.
- Causes extrarénales d'œdèmes :
  - hépatiques (insuffisance hépatocellulaire, cirrhose, syndrome de Budd-Chiari) ;
  - digestives (entéropathie exsudative, lymphangiectasies, malnutrition), cardiaques, œdème angioneurotique héréditaire, etc.
- Autres causes de syndrome néphrotique :
  - infectieuses (VIH, VHB, VHC, CMV, toxoplasmose, parvovirus B19) ;
  - immunitaires (lupus, vascularites à ANCA, maladie de Berger, Goodpasture, glomérulonéphrite aiguë postinfectieuse, glomérulonéphrite extra-membraneuse, membranoproliférative, microangiopathie thrombotique) ;
  - toxiques (AINS, sels d'or).

Diagnostic positif

Le diagnostic repose sur la confirmation d'une hypoalbuminémie et d'une protéinurie glomérulaire. Au cabinet médical, il suffit de réaliser une bandelette urinaire type Albustix® qui révèle une albuminurie supérieure à 3 croix à confirmer par des dosages au laboratoire :
- albuminémie < 25–30 g/L ;
- rapport protéinurie/créatininurie sur échantillon d'urines > 0,2 g de protéines/mmol de créatinine (ou 2 g de protéines/g de créatinine, ou 200 mg/mmol). Le recueil des urines de 24 heures retarde le diagnostic et n'est pas indispensable (la protéinurie serait > 50 mg/kg/24 h).

Les autres examens complémentaires ont pour objet :
- d'**éliminer une autre étiologie du syndrome néphrotique** :
  - urée et créatininémie : normaux dans le SNI non compliqué. Une insuffisance rénale fonctionnelle est toutefois possible en cas d'hypovolémie sévère,
  - recherche d'une hématurie : 20–30 % des SNI ont une hématurie microscopique, en règle < 100 000/mL,
  - complément (CH50, C3, C4) : normal dans le SNI,
  - sérologies VHB, VHC ou VIH selon le contexte, qui peuvent être associés à des glomérulonéphrites extra-membraneuses, membranoprolifératives, ou à la néphropathie associée au VIH, respectivement ;
- de **dépister une complication** :
  - ionogramme sanguin : possibles fausse hyponatrémie par hyperlipémie ou hyponatrémie de dilution si < 135 mmol/L,
  - hémostase : hypercoagulabilité fréquente (augmentation du fibrinogène et des D-dimères, diminution de l'antithrombine III).

Il n'est pas utile de doser la cholestérolémie, ni de faire une électrophorèse des protéines plasmatiques : ces résultats ne sont indispensables ni au diagnostic ni aux choix thérapeutiques.

Anatomopathologie

La biopsie rénale n'est indiquée qu'en cas de corticorésistance ou de corticodépendance avant l'instauration de traitements potentiellement néphrotoxiques.
- **En microscopie électronique**, la lésion constante des podocytes est un effacement diffus des pédicelles avec disparition des diaphragmes de fente.
- **En microscopie optique**, trois types de lésions peuvent être observés :
  - *les lésions glomérulaires minimes* : glomérules normaux, absence de dépôts ± dépôts mésangiaux d'IgM non spécifiques en IF,
  - *la prolifération mésangiale* : augmentation de la matrice et hypercellularité mésangiales, absence de dépôts ± dépôts mésangiaux d'IgM non spécifiques en IF,
  - *la hyalinose segmentaire et focale* : lésion non spécifique qui touche une surface limitée du glomérule (segmentaire), dans seulement certains glomérules (focale), caractérisée par une oblitération des anses capillaires par des dépôts hyalins fixant les sérums anti-IgM et C3 et par l'hypertrophie de la matrice mésangiale, évoluant vers la sclérose, et l'apparition d'une synéchie floculo-capsulaire. Elle s'accompagne d'une fibrose interstitielle et d'une atrophie tubulaire proportionnelles à la sévérité des lésions glomérulaires.

Quand adresser l'enfant au pédiatre néphrologue ?

Un enfant atteint d'une première poussée de SNI non compliquée peut être pris en charge dans un service de pédiatrie non spécialisée. Le recours au néphrologue est indispensable lorsque la situation est inhabituelle :
- âge < 1 an ou > 12 ans ;
- arguments en faveur d'un diagnostic différentiel : hématurie macroscopique, début progressif, hypertension artérielle sévère, signes extrarénaux, hypocomplémentémie, insuffisance rénale, sérologie hépatite positive.

Une biopsie rénale est alors indiquée. Dans les autres cas, la corticothérapie initiale fait office de test diagnostique.

Complications

Des complications surviennent au cours de 1–4 % des poussées de SNI et peuvent engager le pronostic vital. Le risque persiste à chaque poussée, lorsque l'albuminémie passe en dessous de 20–25 g/L.
- **Épanchement des séreuses** (péritonéal, pleural, péricardique) : possible retentissement sur les fonctions vitales.
- **Hypovolémie :** difficile à diagnostiquer cliniquement, elle doit être suspectée devant des douleurs abdominales,

une tachycardie. Elle peut être grave (tachycardie, pression artérielle pincée, extrémités froides, douleurs abdominales pseudo-chirurgicales, état de choc), associée à une hémoconcentration ± une insuffisance rénale fonctionnelle. Une diminution de l'index cardiothoracique sur la radiographie du thorax et un aplatissement de la veine cave inférieure au doppler sont des éléments d'orientation.

- **Hypervolémie :** hypertension artérielle. L'œdème pulmonaire est inhabituel dans le SNI de l'enfant sauf en cas de perfusion d'albumine inappropriée.
- **Thromboses :** favorisées par un déséquilibre des facteurs pro et anticoagulants, l'hypovolémie, les diurétiques, les cathéters centraux et les ponctions artérielles ou veineuses profondes. Les thromboses symptomatiques, toujours graves, peuvent toucher le système veineux (membres inférieurs [30 % des cas], veine cave inférieure et/ou veines rénales [15 %], sinus veineux cérébral [15 %], etc.). Les thromboses artérielles peuvent toucher tous les territoires (mésentérique, coronaire, membres inférieurs, carotides et cérébrales). Une embolie pulmonaire doit être évoquée devant un malaise mal déterminé, une angoisse aiguë, une douleur thoracique (dont l'absence n'élimine pas le diagnostic), une tachycardie et une tachypnée intermittentes et isolées, un collapsus cardiovasculaire. C'est une urgence. Une radiographie du thorax, des gaz du sang et un ECG orientent le diagnostic qui sera confirmé par l'angioscanner.
- **Infections :** favorisées par l'hypogammaglobulinémie, la fuite urinaire d'opsonines ± l'effet des immunosuppresseurs.
  - **Bactériennes** : péritonites bactériennes médicales (sans perforation digestive), pyélonéphrites aiguës, méningites, cellulites. Germes les plus fréquents : pneumocoque et *Escherichia coli*.
  - **Virales :** varicelle parfois maligne. Le diagnostic peut être désorienté par des symptômes précédant les lésions cutanées comme pneumonie, encéphalite, douleurs abdominales pseudo-chirurgicales, syndrome de sécrétion inappropriée d'ADH, hépatite fulminante, pancréatite aiguë, ou par une atteinte cutanée atypique.
- **Hyperlipidémie** par augmentation des synthèses hépatiques de lipoprotéines.
- **Insuffisance staturale** secondaire à la corticothérapie prolongée dans les formes corticosensibles et à une perturbation des IGF-BP dans les SNI corticorésistants.
- **Surpoids** et autres complications liées à la corticothérapie prolongée.
- **Hypothyroïdie** par fuite urinaire des protéines porteuses des hormones thyroïdiennes.
- **Déminéralisation osseuse** secondaire au SNI et/ou à une corticothérapie prolongée.
- **Insuffisance rénale terminale** : apanage des SNI corticorésistants (50 % d'IRT à 10 ans d'évolution), elle complique moins de 3 % des SNI corticosensibles le plus souvent par néphrotoxicité médicamenteuse.

Quand hospitaliser l'enfant ?

- En cas de mauvaise tolérance du SNI (hypovolémie, douleurs abdominales, vomissements, apathie).
- En cas de suspicion clinique de complications (thrombose, infection).
- En cas de trouble hydroélectrolytique.

Même si elle n'est pas médicalement indispensable, une courte hospitalisation est souvent proposée au diagnostic afin de procéder à l'éducation des parents dont la coopération va être essentielle dans le suivi du traitement, du régime et la surveillance de la maladie et dont le temps d'apprentissage est plus long qu'une seule consultation.

Traitement de la 1re poussée (fig. 20.3)

Corticothérapie

L'ensemble des traitements est détaillé dans le protocole national de soins (PNDS) établi par la Société française de néphrologie pédiatrique et le Centre de référence maladie rare Syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant et de l'adulte. Le traitement initial repose sur la corticothérapie orale sous forme de prednisone 60 mg/m²/j (maximum 60 mg/j) en 2 prises pendant 4 semaines ± 3 perfusions de méthylprednisolone de 1 g/1,73 m² en l'absence de rémission, suivie d'une décroissance. Le protocole français classique proposait une décroissance lente sur 3 mois ½. Il a été modifié en 2019 du fait de données récentes et propose après le 1er mois une décroissance rapide en paliers de 40 mg/m² (maximum 40 mg) 1 jour sur 2 pendant 4 semaines, puis un arrêt sans décroissance progressive comme recommandé par l'*International Society of Kidney Disease in Childhood*.

Traitements symptomatiques et mesures adjuvantes

- Régime hyposodé et limité en sucres rapides.
- Supplémentation vitaminocalcique si protéinurie et/ou sous une corticothérapie forte dose.
- Anticoagulation surtout en cas d'albuminémie < 20 g/L en suivant les recommandations du PNDS : énoxaparine sous-cutanée, antivitamines K, antiagrégants plaquettaires ou abstention thérapeutique.
- Contre-indication du décubitus prolongé.
- Éviction des abords vasculaires surtout profonds.
- Perfusions d'albumine : indications exceptionnelles (hypovolémie, insuffisance rénale fonctionnelle, épanchements séreux menaçants) à discuter avec un spécialiste.
- Diurétiques : indications rares, utilisation prudente, par des praticiens entraînés car ils peuvent favoriser l'hypovolémie et les complications thromboemboliques.
- Hypolipémiants (hors AMM) et hormones thyroïdiennes : uniquement dans les formes corticorésistantes, où le syndrome néphrotique persiste des mois ou années.
- Déparasitage avant l'instauration de la corticothérapie en fonction du contexte.
- Vérification de la couverture vaccinale en respectant les contre-indications.

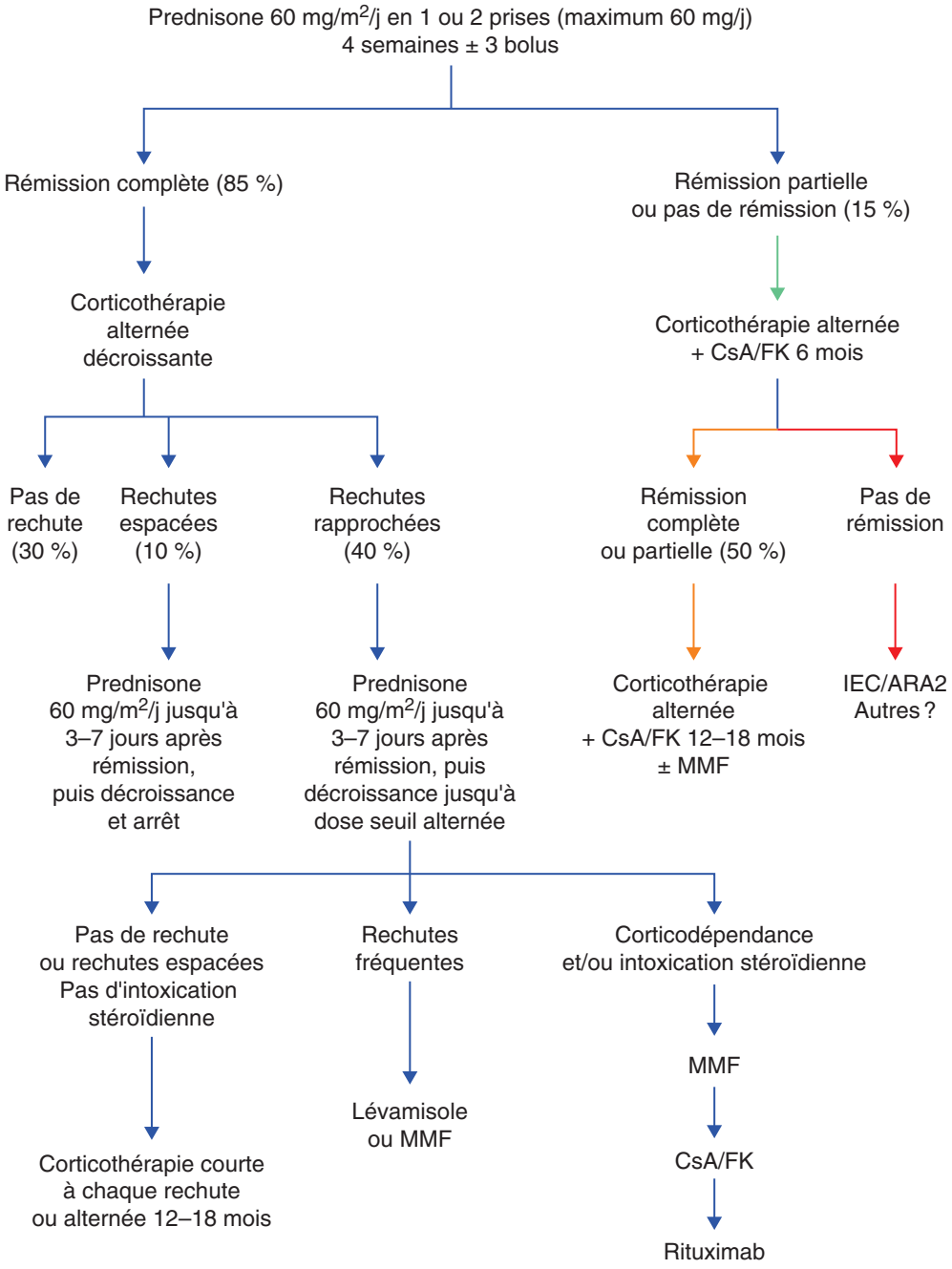


Fig. 20.3 Traitement du syndrome néphrotique idiopathique. ARA2 : antagonistes des récepteurs de l'angiotensine 2 ; CsA : ciclosporine ; FK : tacrolimus ; IEC : inhibiteurs de l'enzyme de conversion ; MMF : mycophénolate mofétil.

- Vaccination antipneumococcique (y compris au-delà de 2 ans) : Prévenar-13® puis Pneumovax® 2 mois après, administré dès la 1re poussée de SNI, même en phase de protéinurie et à forte dose de prednisone (protection en 4 semaines).
- Vaccination antigrippale recommandée chaque année.
- Vaccins vivants atténués (varicelle, rougeole) : le plus tôt possible en l'absence d'antécédent de maladie, en rémission et avec des doses de prednisone < 1 mg/kg 1 jour/2, sans autre immunosuppresseur.
- Contage varicelleux :
  - aciclovir oral (10 mg/kg 3 fois/j à débuter 7 jours après le contage pour une durée de 7 à 10 jours) ;
  - ± immunoglobulines spécifiques anti-varicelle (Varitect® en ATU nominative) dans les 96 heures suivant le contage chez l'enfant recevant de fortes doses de corticoïdes, inhibiteur de la calcineurine (ciclosporine ou tacrolimus) ou mycophénolate mofétil.
- Varicelle déclarée : selon la gravité de la varicelle et le degré d'immunosuppression : traitement curatif par aciclovir oral ou intraveineux (prendre un avis auprès de l'équipe référente hospitalière).
- BCG contre-indiqué sous traitement en raison des risques de BCGite localisée ou systémique.

- Vaccins sous-unitaires (DTpolio) risquant d'être « associés » à une rechute du SNI, à effectuer dans une période « calme » de la maladie, à distance d'une rechute récente ou pendant une rechute.

La prévention des complications repose principalement sur la détection précoce des rechutes et donc sur la surveillance régulière des BU par les parents au domicile dont les résultats sont consignés dans un carnet. Les parents doivent prévenir le médecin rapidement en cas de rechute. Les autres mesures portent sur l'éviction des facteurs allergènes, la pratique d'une activité physique régulière et l'éviction des foyers infectieux chroniques, un soutien psychologique en cas de besoin, une demande de prise en charge à 100 % et la mise en place d'un PAI.

Évolution

À l'issue de la corticothérapie initiale, 3 situations sont possibles :

- une **rémission complète** (SNI **corticosensible**, 85 %) : protéinurie/créatininurie < 0,02 g/mmol (ou 0,2 g/g) ou protéinurie < 5 mg/kg/j, qui survient dans un délai médian de 11 jours. Vingt à trente pour cent des enfants n'auront aucune rechute, 70–80 % rechuteront : de façon espacée (10–20 % des SNI) ou fréquente (2 rechutes en 6 mois ou 4 en 1 an). On parle de SNI **corticodépendant** :
  - lorsque la rechute survient lors de la décroissance de la corticothérapie ou moins de 3 mois après son arrêt selon la définition française,
  - après deux rechutes sous corticothérapie ou dans les 15 jours suivant l'arrêt selon la définition internationale.

  Le plus souvent, les rechutes sont fréquentes au début de la maladie puis diminuent au fil des années et la maladie finit par s'éteindre. Néanmoins, chez certains patients dont la maladie a été particulièrement précoce et active, le risque de rechute persiste à l'âge adulte (15 à 45 % selon les études). De façon exceptionnelle, une corticorésistance peut apparaître secondairement ;
- une **rémission partielle** : diminution franche du débit de protéinurie par rapport au niveau initial avec une albuminémie > 30 g/L ;
- une **absence de rémission** : SNI **corticorésistant** avec rapport protéinurie/créatininurie > 0,2 g/mmol (ou 2 g/g) ou protéinurie > 50 mg/kg/j, associée à une albuminémie < 30 g/L (8 jours après la corticothérapie orale et les perfusions de Solumédrol® – méthylprednisolone). Le pronostic est de 50 % d'IRT à 10 ans d'évolution avec 30 % de récidive du SNI sur le greffon.

Traitement des rechutes et des SNI corticodépendants

- Rechutes survenant > 3 mois après l'arrêt de la corticothérapie : prednisone orale à 60 mg/m²/j jusqu'à 3-7 jours après négativation de la protéinurie, puis décroissance progressive en corticothérapie alternée et arrêt en 1 mois.
- Rechutes survenant sous traitement ou < 3 mois après l'arrêt : prednisone à la dose minimale efficace, puis décroissance jusqu'à la dose seuil de corticodépendance à poursuivre pendant 12 à 18 mois sans rechute, avant de tenter une diminution puis un arrêt des corticoïdes.
- Traitements symptomatiques et adjuvants (*cf. supra*).
- Triamcinolone (Kenacort retard®) intramusculaire (hors AMM) en cas de mauvaise observance à la prednisone.

Les effets indésirables des corticoïdes dans le SNI sont ceux classiquement décrits avec ces traitements : syndrome cushingoïde avec vergetures pourpres, acné, surcharge pondérale et obésité, trouble de l'humeur et modification du comportement, ralentissement de la vitesse de croissance, dyslipidémie, HTA, diabète, ostéoporose, toxicité gastrique, cataracte, glaucome, ostéonécrose aseptique de la tête du fémur et hypertension intracrânienne. Les retards de croissance s'observent principalement avec des doses supérieures à 0,5 mg/kg/j. Le traitement à dose alternée pourrait diminuer le retard statural. La prévention des complications cortico-induites repose sur la limitation des doses et durées de traitement par corticoïdes soit en visant une dose minimale efficace, soit en utilisant les traitements d'épargne cortisonique.

En cas de rechutes fréquentes ou de corticodépendance, des traitements d'épargne cortisonique doivent être utilisés : lévamisole, mycophénolate mofétil, ciclosporine ou tacrolimus (inhibiteurs de la calcineurine), cyclophosphamide (agent alkylant) ou rituximab. Cependant, il n'existe pas de consensus international sur la place de chaque médicament. Un néphrologue pédiatre doit être sollicité lors de la prescription des traitements adjuvants afin de définir la stratégie d'épargne cortisonique et d'évaluer les bénéfices et les risques de chacune de ces prescriptions.

Prise en charge des SNI corticorésistants ou en rémission partielle

- Biopsie rénale pour éliminer un diagnostic différentiel.
- Étude génétique : > 30 % des SNI corticorésistants ont une cause génétique et ne répondent pas aux immunosuppresseurs (mutations du gène *NPHS2* codant la podocine et > 40 autres gènes connus). En cas de résistance à l'ensemble des traitements, l'évolution vers l'insuffisance rénale terminale devient inéluctable.
- Inhibiteurs de la calcineurine en association à la corticothérapie alternée : ciclosporine (Néoral®) 5 mg/kg/j (150 mg/m²/j) en 2 prises, ou tacrolimus 0,1 mg/kg/j en 2 prises, pendant au moins 6 mois, et plus en cas de rémission au moins partielle.

Le principal effet indésirable est la néphrotoxicité des traitements utilisés dans ces situations, qui est corrélée à la durée du traitement et à la dose. Les autres effets indésirables sont l'HTA, les dyslipidémies, la neurotoxicité, l'hypertrichose, l'hyperplasie gingivale pour la ciclosporine et l'alopécie et le diabète pour le tacrolimus. La surveillance comprend le suivi régulier de la pression artérielle, de la fonction hépatique, de l'hémogramme, de la fonction rénale et de la kaliémie du taux résiduel ou du taux à 2 heures (ciclosporine) après administration. Les familles doivent être prévenues de l'interférence possible avec le pamplemousse, l'orange sanguine, la grenade ou certains médicaments, notamment les macrolides ou certains anticonvulsivants.

- En cas de ciclo/tacro-résistance, une intensification thérapeutique et/ou un traitement symptomatique par bloqueurs du système rénine – angiotensine sont discutés avec le spécialiste.

- Les traitements symptomatiques à discuter incluent diurétiques, hypolipémiants (hors AMM) et hormones thyroïdiennes, perfusion d'immunoglobulines, antibioprophylaxie par pénicilline orale.

Conclusion

Le syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant n'est pas exceptionnel et doit être évoqué devant des œdèmes uni- ou bilatéraux déclives. Les complications, fréquentes et variées, peuvent engager le pronostic vital à chaque rechute. La plupart des enfants répondent aux corticoïdes et gardent une fonction rénale normale. La moitié deviennent corticodépendants ou rechuteurs fréquents, ce qui les expose aux effets secondaires des corticoïdes et autres immunosuppresseurs. Les enfants qui ne répondent à aucun traitement immunosuppresseur évoluent vers l'insuffisance rénale terminale, avec un risque de récidive de la maladie sur le greffon de 30–40 % (faible en cas de cause génétique, jusqu'à 98 % dans les SNI secondairement corticorésistants). Le suivi se fait en étroite collaboration entre le médecin de ville et le néphrologue pédiatre.

Glomérulonéphrite aiguë post-infectieuse

Justine Perrin, Caroline Rousset-Rouvière, Michel Tsimaratos

La glomérulonéphrite aiguë post-infectieuse (GNA) est un orage dans un ciel calme. Il s'agit de la forme la plus classique du syndrome néphritique. Elle se caractérise par la survenue brutale d'une hématurie souvent macroscopique, d'une protéinurie et d'une rétention hydrosodée qui se manifeste par une hypertension artérielle (HTA). Il existe parfois un véritable syndrome œdémateux, et une altération de la fonction rénale. L'anamnèse retrouve un épisode infectieux qui précède le début de la GNA. Il s'agit le plus souvent d'une infection streptococcique. Les manifestations cliniques et biologiques sont secondaires à une inflammation aiguë, non suppurative, diffuse et généralisée des glomérules des deux reins.

Épidémiologie

L'incidence de la GNA est inconnue. Elle est sous-estimée dans les statistiques, en raison d'un grand nombre d'enfants légèrement affectés qui échappent au diagnostic. Elle est plus fréquente dans les pays en voie de développement. Le risque global du développement d'une GNA après une infection par un streptocoque « néphritogène » est d'environ 15 %. Le plus souvent, la GNA se manifeste 1 à 3 semaines après un épisode infectieux streptococcique ORL (angine, otite, sinusite) ou 3 à 6 semaines après une infection cutanée (impétigo, pyodermite). L'agent infectieux le plus souvent responsable est un streptocoque β-hémolytique du groupe A mais d'autres agents peuvent être en cause : bactériens (staphylocoque, méningocoque, pneumocoque, *Haemophilus*), viraux (rougeole, varicelle, Epstein-Barr Virus, Coxsackie, cytomégalovirus), et parasitaires ou fongiques.

La démonstration de l'origine post-streptococcique de la GNA n'est pas indispensable. Elle repose sur la recherche du streptocoque dans la gorge, sur la peau et l'étude des anticorps antistreptococciques. L'élévation des anticorps antistreptococciques n'est pas constante et constitue plus une preuve de contact avec un streptocoque que de la relation entre le streptocoque et la GNA.

Physiopathologie

Sur le plan physiopathologique, au moment de l'infection streptococcique, un ou plusieurs antigènes streptococciques ayant une affinité pour les structures glomérulaires se déposent dans les glomérules pendant la phase précoce de l'infection. On parle d'antigènes plantés. Dix à 14 jours après, lorsque l'hôte développe ses anticorps contre les antigènes bactériens, ces anticorps se lient aux antigènes plantés. Au même moment, des complexes immuns circulants viennent se déposer dans les glomérules et participer aux lésions inflammatoires.

Ainsi, la lésion inflammatoire responsable de la glomérulonéphrite aiguë est secondaire à la mise en jeu de l'immunité humorale avec production d'anticorps et de dépôts de complexes antigènes – anticorps solubles sur la paroi capillaire des glomérules et activation du complément.

Présentation clinique

Les manifestations cliniques sont stéréotypées. Il s'agit le plus souvent d'un garçon d'âge scolaire, qui se présente pour une altération brutale de son état de santé. Une fébricule, une fatigue inhabituelle et des lombalgies sourdes apparues brutalement s'accompagnent d'urines « bouillon sale », en raison d'une hématurie le plus souvent macroscopique. En quelques jours, le volume d'urine diminue jusqu'à l'oligurie, entraînant une hypertension et des œdèmes du visage et des membres inférieurs. La rétention hydrosodée se traduit rapidement par une prise de poids et une HTA qui peut être sévère. Une protéinurie glomérulaire est presque toujours retrouvée. Parfois, elle peut s'accompagner d'un véritable syndrome néphrotique.

Mais au moins 50 % des enfants sont asymptomatiques et présentent seulement des anomalies détectées par un examen des urines. D'autres ont des manifestations plus sévères, comme un épanchement des séreuses, une insuffisance cardiaque congestive, voire un œdème aigu pulmonaire, avec peu ou pas d'anomalies significatives des urines. Le tableau clinique est variable, mais les formes les plus dramatiques comportent un risque vital immédiat.

Biologie

Les premiers examens biologiques confirment l'hématurie et quantifient la protéinurie. Ils peuvent révéler une insuffisance rénale par l'élévation de l'urée et de la créatinine sanguines. Il n'y a pas d'infection urinaire, mais on note fréquemment la présence de cylindres hématiques dans les urines, traduisant l'origine glomérulaire de l'hématurie. L'étude du complément retrouve un effondrement du CH50 et de la fraction C3, qui doit se normaliser dans les 8 semaines après la manifestation initiale. La baisse de la fraction C4 peut également se voir mais elle est plus précoce et transitoire.

Histologie

La ponction-biopsie rénale n'est, le plus souvent, pas nécessaire au diagnostic. Elle n'est effectuée que lorsque le tableau clinique ou biologique est atypique, comme lors d'une oligurie qui dure plus d'une semaine, ou en présence d'une protéinurie importante avec syndrome néphrotique après 8 à 10 jours, qui remet en question le diagnostic de glomérulonéphrite post-infectieuse bénigne, notamment dans les très rares cas où le complément est normal. Au cours de l'évolution, une biopsie rénale est utile lorsque la créatininémie continue à s'élever, faisant craindre une forme grave avec prolifération extracapillaire. À plus long terme, la persistance d'un complément bas au-delà de 2 mois après le début de la glomérulonéphrite justifie également une ponction-biopsie rénale.

En microscopie optique, la glomérulonéphrite post-streptococcique est caractérisée par l'existence de glomérules volumineux et hypercellulaires. Cette hypercellularité est liée à une prolifération endocapillaire diffuse des cellules mésangiales et à l'infiltration du mésangium par des polynucléaires neutrophiles, des lymphocytes et des monocytes (d'autant plus importante que la biopsie est effectuée précocement). On ne note pas d'altération des parois des capillaires glomérulaires. La lésion la plus évocatrice de GNA est la présence de dépôts coniques sur le versant épithélial de la membrane basale glomérulaire, colorés en rouge au trichrome et appelés *humps* dans la littérature anglo-saxonne. Ces dépôts disparaissent le plus souvent avant 8 semaines. Dans les formes les plus sévères, il existe, associée à ces lésions, une prolifération extracapillaire dans l'espace de Bowman réalisant des « croissants » cellulaires qui évoluent éventuellement vers la fibrose.

En immunofluorescence, l'aspect des glomérules est évocateur : avec une fixation du sérum anti-C3 et parfois du sérum anti-IgG sur les dépôts coniques situés sur les parois des capillaires glomérulaires. Il peut exister également des granules fixant le sérum anti-C3 dans le mésangium, donnant un aspect en ciel étoilé.

Traitement

Il est avant tout symptomatique et impose un régime désodé pendant la phase aiguë. En l'absence d'hypertension artérielle, de surcharge hydrosodée ou d'oligurie, l'hospitalisation n'est pas nécessaire à condition qu'une surveillance stricte puisse être assurée en consultation externe ou à domicile. Cette surveillance repose sur la pesée, la mesure du volume de la diurèse, et de la pression artérielle.

À l'hôpital, les examens biologiques, en particulier un ionogramme plasmatique, des dosages d'urée et de créatinine sanguine, la recherche de protéinurie glomérulaire doivent être effectués chaque jour tant que le volume de la diurèse diminue.

Une antibiothérapie antistreptococcique est souvent prescrite, mais elle n'est pas efficace pour améliorer l'évolution de l'atteinte rénale qui repose sur un phénomène immun. Lorsque le prélèvement de gorge a été effectué, un traitement par pénicilline G (100 000 UI/kg/24 h) ou A (50 mg/kg/j) ou par érythromycine (50 mg/kg/24 h) est prescrit pendant 15 jours à 3 semaines.

Lorsque la pression artérielle est modérée avec une pression artérielle diastolique inférieure à 90 mmHg, le repos et le régime sans sel strict sont en règle suffisants. Lorsque l'HTA persiste malgré le régime sans sel, il est nécessaire d'utiliser des médicaments hypotenseurs.

Une surcharge cardiovasculaire aiguë peut survenir lorsque les apports sodés et hydriques sont poursuivis malgré l'oligurie. On a recours dans un premier temps aux diurétiques d'action rapide, en particulier le furosémide (Lasilix®) à la dose de 1 à 2 mg/kg par voie parentérale toutes les 4 à 6 heures éventuellement. La prescription d'hypotenseur, en évitant les inhibiteurs de l'enzyme de conversion et les sartans, et en privilégiant les inhibiteurs calciques ou les bêtabloquants, est souvent utile dans cette situation. Si l'on n'obtient pas de bons résultats avec ces traitements, une épuration extrarénale, soit par hémodialyse ou hémofiltration avec un cathéter veineux central, soit par dialyse péritonéale, permet de réduire la volémie par une ultrafiltration rapide. En pratique courante, il est très rare d'avoir besoin de recourir à l'épuration extrarénale. Lorsque cela est indispensable, il s'agit le plus souvent de forme sévère avec prolifération extracapillaire qui justifie un traitement immunosuppresseur par corticoïdes.

La corticothérapie n'a pas d'indications dans le traitement de la forme typique. En dehors des très rares cas de glomérulonéphrite extracapillaire floride, le recours à un traitement immunosuppresseur n'est pas indiqué.

Évolution et pronostic

L'évolution de la GNA post-infectieuse classique est favorable dans plus de 95 % des cas chez l'enfant. Les œdèmes, l'HTA et l'IRA régressent habituellement en quelques jours. Une résolution spontanée des manifestations cliniques est ainsi observée dans un délai moyen de 1 à 2 semaines. Il faut parfois attendre plusieurs mois pour voir disparaître la protéinurie et l'hématurie microscopique. L'hématurie microscopique disparaît en 6 mois à 1 an et la protéinurie parfois plus lentement. Le taux plasmatique du complément total (CH50) et la concentration de la fraction C3 reviennent à la normale en 6 à 8 semaines.

Dans de très rares cas, estimés à moins de 1 %, les lésions rénales ne régressent pas et deviennent irréversibles. Il s'agit de formes graves qui évoluent vers l'insuffisance rénale chronique. Sur le plan histologique, ces formes correspondent aux atteintes avec prolifération extracapillaire diffuse.

Si le pronostic à court terme est excellent chez l'enfant, des complications précoces peuvent compromettre le pronostic vital en raison de l'hypertension artérielle et de la surcharge hydrosodée lorsqu'elle entraîne une défaillance cardiaque et un œdème aigu du poumon. La survenue d'une insuffisance rénale ou d'une septicémie, même si elles sont exceptionnelles et estimées entre 0,5 et 2 % des cas, est aussi de nature à entraîner un risque vital. L'HTA sévère porte aussi le risque d'une encéphalopathie hypertensive. L'insuffisance rénale est également dangereuse par l'hyperhydratation et l'hyperkaliémie qu'elle entraîne. Les formes anuriques sont les plus redoutables. Une insuffisance rénale aiguë anurique motive la réalisation d'une biopsie. Une hématurie persistante, un syndrome néphrotique persistant ou bien apparaissant alors même que la protéinurie devrait disparaître sont aussi des indications de biopsie rénale.

Le meilleur élément du pronostic à long terme semble être la sévérité de l'atteinte histologique initiale. La pratique des biopsies rénales a clairement montré que plus la prolifération extracapillaire est importante, plus le tableau clinique initial est sévère, et plus le risque de séquelles est grand. Si les évolutions défavorables ne s'observent que dans les cas où il existe des « croissants » d'emblée, en revanche, la présence de croissants ne signifie pas toujours un pronostic défavorable.

L'évolution reste favorable dans la grande majorité des cas et l'insuffisance rénale chronique est rare, même si la protéinurie et l'hématurie peuvent persister plusieurs semaines.

L'évolution à long terme fait l'objet de controverses. Le taux de séquelles varie de 0 à 60 % suivant les séries et plusieurs facteurs, parmi lesquels l'HTA et la protéinurie, peuvent expliquer ces différences. La plupart des études concernent les GNA post-streptococciques, et il est possible que les GNA en rapport avec d'autres agents infectieux aient un pronostic différent.

Conclusion

La GNA post-infectieuse est la cause la plus fréquente de syndrome néphritique de l'enfant. Si les formes les plus fréquentes sont de bon pronostic et ne justifient qu'un traitement symptomatique, il ne faut pas négliger les formes plus sévères, qui portent le risque de séquelles et imposent une surveillance à long terme.

Syndrome hémolytique et urémique

Marc Fila, Floriane Hemery

Le syndrome hémolytique et urémique (SHU) est défini par l'association d'une insuffisance rénale aiguë et d'une anémie hémolytique d'origine mécanique avec présence de schizocytes. La thrombopénie, quoique très fréquente, n'est désormais plus un critère nécessaire pour porter le diagnostic de SHU. La classification des SHU a été revue en 2016. On distingue :

- le SHU post-diarrhée ou typique ;
- les SHU dits atypiques comprenant les SHU avec une anomalie de régulation de la voie alterne du complément et les SHU par mutation DGKE ;
- les SHU avec déficit en CblC ;
- les SHU secondaires (associés à des maladies de système, d'origine toxique, post-infectieux : pneumocoque et grippe).

Les déficits en ADAMTS 13, qu'ils soient primitifs ou acquis à l'origine du purpura thrombotique thrombocytopénique, ne sont pas abordés ici.

SHU post-diarrhée

Il représente 90 % des cas de SHU pédiatrique et la première cause d'insuffisance rénale organique chez l'enfant de moins de 5 ans. Les cas sont rapportés à Santé publique France. Entre 120 et 150 cas sont déclarés chaque année.

Physiopathologie

Le SHU post-diarrhée est secondaire à une infection par une bactérie, principalement *Escherichia coli*, sécrétrice de vérotoxine (shigatoxine – Stx). La contamination se fait soit par l'ingestion d'aliments contaminés, soit par contage (péril fécal). Après une phase asymptomatique d'une durée de 3 à 7 jours apparaissent des troubles digestifs à type de diarrhées, de vomissements et de douleurs abdominales. Ces manifestations sont liées à la toxicité de la shigatoxine sur l'entérocyte. La toxine peut ensuite passer dans la circulation générale et déclencher un SHU, ce qui est le cas chez 10 % des patients pédiatriques, 3 à 5 jours après les signes digestifs. La shigatoxine pénètre les cellules endothéliales des organes cibles. Elle induit une réaction inflammatoire locale avec un afflux de polynucléaires neutrophiles et macrophages, ainsi qu'une activation locale du complément entraînant des troubles circulatoires à l'origine de lésions de microangiopathie thrombotique.

Clinique

Les signes cliniques sont aspécifiques. L'interrogatoire retrouve la notion de symptômes digestifs préalables : diarrhée pouvant être glairosanglante dans 50 % des cas, douleurs abdominales et vomissements. Ces signes digestifs peuvent s'être amendés au moment du diagnostic de SHU. La présence d'une surcharge volémique chez un patient présentant un tableau de gastro-entérite doit faire évoquer le diagnostic de SHU. L'enfant présente fréquemment un syndrome anémique avec une pâleur, une tachycardie, un ictère secondaire à l'hémolyse. Une surcharge hydrosodée peut être présente avec des œdèmes modérés.

Bilan biologique

Il regroupe les examens décrits dans l'encadré 20.2.

Encadré 20.2 Bilan dans le syndrome hémolytique et urémique post-diarrhée

- Groupe sanguin, Rhésus, recherche d'agglutinines irrégulières
- NFS, plaquettes, test de Coombs érythrocytaire direct
- Recherche de schizocytes
- Ionogramme sanguin, réserve alcaline, urée, créatinine plasmatique, glycémie
- LDH, uricémie, haptoglobine
- Complément fraction C3, C4
- ASAT, ALAT, γ-GT
- Bilirubine totale et libre
- Lipase
- Atteinte cardiaque : troponine, ECG
- Sur point d'appel :
  - colite : échographie abdominale
  - atteinte neurologique : IRM, EEG
- Bilan étiologique :
  - écouvillonnage rectal (recherche de shigatoxine par PCR)
  - coproculture sur milieu de MacConkey : recherche de germes sécréteurs de shigatoxine

N.B. Depuis 2016, il n'y a plus d'indication à la réalisation des sérologies LPS (recherche d'anticorps dirigés contre le lipopolysaccharide de STEC).

ASAT : alanine-aminotransférase ; ALAT : aspartate-aminotransférase ; ECG : électrocardiogramme ; EEG : électroencéphalogramme ; γ-GT : gamma-glutamyltranspeptidase ; IRM : imagerie par résonance magnétique ; LDH : lactate-déshydrogénase ; NFS : numération formule sanguine ; PCR : *Polymerase Chain Reaction*.

Prise en charge thérapeutique

Il s'agit d'une urgence pouvant engager le pronostic vital. La prise en charge d'un SHU est hospitalière et doit systématiquement se faire en association avec un néphrologue pédiatre. Elle reste à ce jour principalement symptomatique.

La prise en charge consiste à :

- rétablir une volémie correcte. En cas de déshydratation sévère, une correction de la volémie est nécessaire sous monitoring cardiovasculaire en structure adaptée (réanimation ou unité de soins continus). Des études récentes ont montré qu'un remplissage adéquat du patient permettait de réduire drastiquement la survenue de formes sévères, et le risque de séquelles rénales à 1 an. Les solutés de perfusion doivent être adaptés aux résultats de l'ionogramme sanguin ; l'utilisation de solutés standards doit être proscrite en raison du risque d'hyperkaliémie ;
- relancer la diurèse en cas d'anurie, en utilisant du furosémide. L'utilisation d'antihypertenseur (inhibiteurs calciques et furosémide) peut être nécessaire. En cas de surcharge hydrosodée, de troubles ioniques sévères et d'insuffisance rénale anurique, une épuration extrarénale doit être mise en place ;
- corriger l'anémie par transfusion de culots globulaires en cas d'anémie mal tolérée cliniquement. Il n'y a pas lieu de transfuser des plaquettes quel que soit le degré de thrombopénie en l'absence de syndrome hémorragique ou de geste invasif.

L'utilisation d'antibiotiques bactéricides est classiquement déconseillée en raison du risque d'aggravation du SHU (activation de production de shigatoxine et relargage massif lors de la lyse bactérienne). Certains travaux amènent cependant à considérer l'utilisation de l'azithromycine pour son effet bactériostatique et antitoxinique. Le SHU à *Shigella* nécessite quant à lui une antibiothérapie systématique en raison de la gravité du tableau digestif et du risque de transmission de l'infection. La réalisation d'échanges plasmatiques peut être discutée en cas de forme avec atteinte neurologique, néanmoins leur efficacité n'a pas été clairement démontrée. L'utilisation d'inhibiteur de la fraction C5 du complément est également réservée aux formes sévères (atteinte neurologique et cardiaque). Son efficacité n'a pas été clairement démontrée.

Suivi et devenir des patients

Le taux de mortalité d'un SHU post-diarrhée est de l'ordre de 1 à 2 %. Ce taux passe à 10 % en cas d'atteinte neurologique.

Concernant le devenir à long terme, les SHU dans leur ensemble représentent entre 3 et 5 % des insuffisances rénales terminales pédiatriques. Entre 20 et 40 % des patients présentent des séquelles rénales à 1 an de suivi (insuffisance rénale, protéinurie et/ou hypertension artérielle). Il est important de noter que les lésions rénales du SHU peuvent être sous-évaluées sur les bilans de suivi. En effet, malgré une réduction néphronique conséquente, les bilans cliniques et biologiques peuvent être normaux dans les premières années de suivi. Une étude sur le suivi à long terme des SHU post-diarrhée a mis en évidence que plus de 2/3 des patients présentaient des signes d'atteinte rénale (HTA, protéinurie et/ou insuffisance rénale) à 20 ans de l'épisode initial. Il est donc particulièrement important de sensibiliser les patients sur la nécessité d'un suivi à vie avec une surveillance annuelle de la pression artérielle associée à un dépistage de protéinurie, ainsi que sur les mesures de néphroprotection élémentaire à respecter (*cf. infra* Situations à risque de maladie rénale chronique et grands principes de néphroprotection dans ce chapitre). Un bilan biologique avec une évaluation du débit de filtration glomérulaire sera réalisé tous les 2 à 3 ans en l'absence d'anomalie.

SHU secondaires

Ils ne représentent qu'une petite partie des SHU pédiatriques (entre 1 et 2 %). Les étiologies sont décrites dans l'encadré 20.3. Il est nécessaire de traiter l'étiologie, notamment d'arrêter les traitements pouvant être à l'origine d'un SHU (anticalcineurines, antipaludéens) ou, au contraire, d'instaurer un traitement immunosuppresseur dans le cadre d'un SHU lié à un lupus.

SHU à pneumocoque

Il s'agit d'une complication rare d'une infection à pneumocoque. Les SHU à pneumocoque représentent 5 % des SHU pédiatriques. Sur le plan physiopathologique, certains types de pneumocoques sécrètent une neuraminidase coupant l'acide sialique des glycoprotéines des globules rouges, des plaquettes et des cellules endothéliales. Ceci a comme conséquence la mise en évidence de l'antigène T cryptique de Thomsen-Friedenreich contre lequel va réagir un anticorps de type IgM anti-T entraînant une cascade d'activation aboutissant à une microangiopathie thrombotique. La prise en charge consiste en une antibiothérapie antipneumococcique adaptée et aux mesures générales décrites précédemment. Dans le cas d'un SHU à pneumocoque, tous les produits sanguins

Encadré 20.3 Étiologies des syndromes hémolytiques et urémiques secondaires

- Origine médicamenteuse : anticalcineurines, évérolimus, gemcitabine, mitomycine
- HTA maligne
- SHU à pneumocoque
- Infections virales : VIH, grippe H1N1, (CMV, HHV6, parvovirus B19)
- Pathologie auto-immune : lupus systémique, syndrome des anticorps antiphospholipides, dermatomyosite
- Néphropathies préexistantes : glomérulonéphrites à dépôts de C3, glomérulonéphrites membranoprolifératives (ANCA, à anticorps antimembrane basale glomérulaire)
- Grossesse (HELLP syndrome)
- Greffe de cellules-souches hématopoïétiques
- Tumeurs solides et lymphomes
- Post-transplantation organes solides (rein, poumon, cœur et intestin)

ANCA : *Antineutrophil Cytoplasmic Antibodies* ; CMV : cytomégalovirus ; HELLP : *Hemolysis, Elevated Liver enzymes and Low Platelet count* ; HHV6 : *Human Herpes Virus 6* ; HTA : hypertension artérielle ; SHU : syndrome hémolytique et urémique ; VIH : virus de l'immunodéficience humaine.

doivent être déplasmatisés (risque d'aggravation en cas de transfusion de plasma) tant que le test T est positif. Les échanges plasmatiques sont contre-indiqués. Il a été noté une activation de la voie alterne du complément ; l'utilisation d'un inhibiteur de C5 peut être discutée dans les formes sévères.

SHU par déficit en CblC (anomalie du métabolisme de la vitamine B12)

La cobalamine (vitamine B12) est une coenzyme de la méthionine-synthase et de la méthylmalonyl-CoA-mutase, respectivement impliquées dans la production de méthionine à partir de l'homocystéine, et de succinyl-CoA à partir du méthylmalonyl-CoA. Des anomalies en cobalamine C sont responsables d'une dysfonction enzymatique amenant à une acidémie méthylmalonique avec hyperhomocystinurie. Vingt-cinq pour cent de ces patients peuvent présenter un SHU et ce, dès la période néonatale. Le traitement spécifique consiste en une supplémentation en vitamine B12, L-carnitine, acide folique et bétaïne à débuter d'urgence.

SHU atypiques

Dans la classification des SHU revue en 2016, seuls les SHU avec une anomalie de régulation de la voie alterne du complément et les SHU par mutation DGKE sont considérés comme atypiques. Ils représentent 5 % des SHU pédiatriques (prévalence de l'ordre de 0,1/1 000 000 enfants < 16 ans). Leur pronostic est plus sombre. L'étude de la cohorte nationale de SHU atypiques a mis en évidence un taux de mortalité à 6 % et un risque d'évolution vers l'insuffisance rénale terminale estimé à 16 %. Contrairement au SHU post-diarrhée, les SHU atypiques présentent un risque élevé de récurrence.

Physiopathologie

La voie alterne du complément est régulée au moyen de protéines activatrices (facteur B, C3-convertase) ou inhibitrices (facteur H, facteur I, CD46 membranaire ou MCP). La mutation d'un gène codant pour une de ces protéines ou l'acquisition d'anticorps dirigés contre l'un de ces facteurs (par exemple anticorps anti-FH) entraîne une activation pathologique de la voie alterne du complément avec, comme conséquence, des lésions endothéliales à l'origine de la microangiopathie thrombotique. DGKE est une kinase présente dans les cellules endothéliales. La perte de fonction de DGKE entraîne une activation de certaines voies de signalisation induisant un état pro-inflammatoire et prothrombotique de la cellule endothéliale responsable de la microangiopathie thrombotique et ceci, indépendamment de l'activation du complément.

Clinique

Tout SHU avant l'âge de 6 mois doit être considéré comme un SHU atypique ou secondaire à un déficit en cobalamine, le SHU post-diarrhée étant rarissime avant cet âge (40 cas décrits sur les 15 dernières années en France). Il est à noter que l'ensemble des patients rapportés avec un SHU DGKE ont fait leur première poussée avant l'âge de 1 an. La singularité des SHU atypiques est le risque de récidive dépendant du type de mutation mis en évidence, particulièrement important en cas de mutation du FH.

Prise en charge thérapeutique

En complément du traitement symptomatique, l'utilisation d'un inhibiteur de la fraction C5 du complément (éculizumab) constitue le traitement de 1re intention des SHU atypiques en pédiatrie. Les échanges plasmatiques, bien que leur efficacité n'ait jamais été formellement démontrée, restent recommandés chez les adultes. La seule indication pédiatrique des échanges plasmatiques en 1re intention reste les SHU atypiques avec présence d'anticorps anti-FH. Les échanges sont couplés à des traitements immunosuppresseurs (corticothérapie, mycophénolate mofétil ou cyclophosphamide et rituximab dans les formes sévères).

L'inactivation du complément induite par l'éculizumab augmente le risque d'infection invasive à germes encapsulés (méningocoques et gonocoques). Une vaccination antiméningococcique élargie (vaccination méningococcique protéique B [Bexsero®] et polyosidique conjuguée tétravalente ACWY) doit être réalisée avant la mise en place du traitement et une antibioprophylaxie par phénoxyméthylpénicilline (Oracilline®) instaurée. Les données actuelles ne permettent pas de montrer l'efficacité de l'éculizumab dans les SHU avec mutation DGKE.

Évolution et suivi

L'utilisation de l'éculizumab a permis de profondément modifier le pronostic des SHU atypiques. Avant l'ère de l'éculizumab, 30 % des patients avec un SHU atypique présentaient une insuffisance rénale terminale 1 an après la première poussée contre 9 % des patients traités désormais par éculizumab.

Le traitement par éculizumab peut être arrêté dans certains cas (âge > 3 ans, récupération *ad integrum* sur le plan rénal, type de mutation mise en évidence) avec cependant un risque de nouvelle poussée. Les patients avec une mutation du FH ont le plus fort taux de rechute (60 % à 2 ans). L'éducation de l'enfant et de ses parents est absolument nécessaire pour dépister précocement une poussée et permettre la prise en charge thérapeutique en urgence. Le délai entre le diagnostic et la mise en place du traitement par éculizumab est en effet inversement corrélé au degré de récupération de la fonction rénale. En cas d'évolution vers l'insuffisance rénale terminale, la réalisation d'une greffe rénale sous couvert d'éculizumab est recommandée en 1re intention du fait du risque de SHU sur le greffon (> 90 % en cas de mutation du FH, du C3 ou du FB).

Hypertension artérielle

Corentin Tanné, Bruno Ranchin

L'hypertension artérielle (HTA) est une entité mal connue et peu fréquente en pédiatrie. Il est important de dépister l'HTA chez tous les enfants, la mesure de pression artérielle (PA) devant être un élément indispensable de l'examen pédiatrique. La découverte d'une HTA doit conduire à la réalisation d'un bilan à la recherche d'une cause secondaire car l'HTA essentielle est bien plus rare en pédiatrie que chez l'adulte et il s'agit d'un diagnostic d'élimination.

Chez les adolescents, une HTA même modérée peut être la première manifestation d'une HTA essentielle de l'adulte et peut favoriser l'apparition de lésions d'athérosclérose ou d'une hypertrophie ventriculaire gauche.

Définition

En pédiatrie, les valeurs normales ont été établies sur des populations différentes permettant d'établir des courbes en fonction du sexe, de l'âge et de la taille de l'enfant mais doivent être adaptées aux populations étudiées ; elles ont été mises à jour récemment en Europe, et aux États-Unis.

Les recommandations européennes de 2016 définissent chez l'enfant de moins de 16 ans une normotension si les chiffres de PA systolique et diastolique sont inférieurs au 90e percentile et une pré-hypertension entre les 90e et 95e percentiles pour la taille et le sexe. Chez l'enfant âgé de plus de 16 ans, les normes sont celles de l'adulte : normale inférieure à 130/85 mmHg, pré-hypertension entre 130 et 139 et 85 et 89 mmHg et hypertension au-dessus de 139/89 mmHg. L'HTA en pédiatrie est définie par des chiffres supérieurs au 95e percentile pour la taille, à au moins 3 reprises.

Une hypertension est dite :

- de stade 1 si la PA systolique et/ou diastolique est entre les 95e et 99e percentiles + 5 mmHg ;
- de stade 2 si la PA est supérieure au 99e percentile + 5 mmHg.

Épidémiologie

La prévalence de l'HTA en pédiatrie est difficile à définir. En effet, 3 à 5 % des enfants sont « statistiquement » hypertendus si l'on considère l'HTA comme définie par une PA au-dessus du 95e percentile. Cette définition est sûrement éloignée de la réalité car cela correspondrait à plus de 650 000 enfants hypertendus en France (sur la base de 13,5 millions de mineurs sur le territoire). La répétition des mesures permet de mettre en évidence l'effet « blouse blanche » et d'obtenir des PA normales lors du contrôle. L'HTA confirmée (après plusieurs consultations) est évaluée à 0,3 % des enfants consultant en ville, ce qui correspond plus à la réalité clinique en néphrologie pédiatrie. Ainsi, Daley et al. ont évalué la prévalence de l'HTA à 1,4 % après la 3e consultation alors qu'elle était de 8,4 % après la 1re consultation, ce qui confirme l'intérêt de répéter les mesures et les consultations.

Aux États-Unis, la prévalence de l'HTA a significativement augmenté depuis les années 1980, du fait notamment de l'augmentation de la prévalence de l'obésité chez l'enfant qui a doublé entre les années 1960 et 1990. Il apparaît donc qu'une harmonisation de la définition de l'HTA est nécessaire, d'autant plus que le risque d'HTA augmente chez les patients en surpoids/obèses.

Modalités de mesure

La mesure de la PA fait partie de l'examen clinique de l'enfant dès l'âge de 3 ans ou avant 3 ans lors du suivi dans des situations particulières :

- antécédents de prématurité ou de RCIU, soins intensifs en période néonatale ;
- toute malformation urinaire ;
- tout signe urinaire ;
- antécédents familiaux de maladie rénale ;
- transplantation d'organe ou de tissus ;
- néoplasie ;
- toute maladie de système ;
- hypertension intracrânienne ;
- prise de médicaments connus pour élever la PA.

La méthode de mesure de la pression artérielle est essentielle. Elle se fait au niveau du bras, chez un enfant au repos depuis au moins 5 minutes et en position assise ou couchée. La méthode de référence reste la mesure au brassard auscultatoire (sphygmomanomètre) mais le stéthoscope doit être en regard de l'artère humérale et ne pas être comprimé par le brassard. La méthode oscillométrique automatisée est de plus en plus fréquemment utilisée. Le brassard doit être adapté à la taille de l'enfant pour encercler au moins 80 % de la circonférence du bras et recouvrir les 2/3 de la longueur épaule – coude (acromion – olécrâne). Il est important de prendre au moins 3 mesures et de ne garder que la mesure la plus basse. En l'absence d'accès aux courbes de référence, certains sites proposent le calcul direct des percentiles de PA systolique et diastolique en utilisant les courbes de référence américaines, et notamment le site du *Baylor College of Medicine* (https://www.bcm.edu/bodycomplab/Flashapps/BPVAgeChartpage.html).

La mesure ambulatoire de la pression artérielle (MAPA, holter tensionnel) peut être proposée à partir de l'âge de 5–6 ans et doit être interprétée selon des valeurs normales de PA ambulatoire. Cette technique permet de mesurer la PA toutes les 20 minutes la journée et toutes les 30 minutes la nuit. Le holter tensionnel est utilisé pour confirmer une HTA limite, dépister « l'effet blouse blanche » (PA anormale en consultation, normale à domicile) ou une HTA masquée (PA normale en consultation, anormale à domicile) et vérifier l'efficacité d'un traitement antihypertenseur.

Évaluation

Une HTA chronique ou sévère peut avoir des répercussions dramatiques et engager le pronostic vital. Une évaluation clinique, biologique et radiologique est indispensable au moment de la découverte d'une HTA.

Malgré tout, l'HTA est souvent asymptomatique et de découverte fortuite lors d'une prise de PA systématique ou dans le cadre de la surveillance d'un enfant à risque.

Retentissement clinique

Une HTA chronique non traitée peut engendrer un retard de croissance staturo-pondérale et la réalisation d'une courbe de croissance staturo-pondérale est indispensable. Cliniquement, l'HTA peut se manifester par des céphalées, des épistaxis, des bourdonnements d'oreilles, des malaises lors de l'effort physique. L'HTA sévère peut entraîner des douleurs abdominales, des vomissements, une anorexie, une cassure de la courbe staturo-pondérale, une polyuropolydipsie, une paralysie faciale récidivante.

Enfin, elle peut être révélée par une complication : défaillance cardiaque avec œdème aigu pulmonaire, baisse de l'acuité visuelle, convulsions, coma et éventuellement signes déficitaires par œdème et/ou hémorragie cérébral(e). Chez le nouveau-né et le nourrisson, l'HTA peut se manifester par des troubles vasomoteurs, des malaises, mais elle est le plus souvent révélée par une défaillance cardiaque.

Retentissement biologique

L'impact de l'HTA doit également être évalué en termes de retentissement rénal (microalbuminurie, protéinurie, insuffisance rénale révélant une néphroangiosclérose).

Explorations supplémentaires

Le suivi d'une HTA ou la découverte d'une HTA chronique non traitée doit conduire à un bilan à la recherche d'un retentissement des organes cibles, notamment ophtalmologique (rétinopathie hypertensive), cardiaque (échocardiographie et ECG pour mesure de la masse ventriculaire gauche), vasculaire (rigidité et épaisseur intima – média carotidienne) et un bilan des facteurs de risque cardiovasculaire (syndrome métabolique, glycémie et bilan lipidique à jeun, tabagisme). Le développement précoce de lésions d'athérosclérose liées à l'HTA est source de morbimortalité cardiovasculaire à l'âge adulte.

Urgence hypertensive

En cas d'HTA sévère, le pronostic vital peut être engagé sur une défaillance multiviscérale, cardiaque ou une encéphalopathie hypertensive pour lequel le fond œil réalisé en urgence met en évidence des hémorragies, des exsudats et un œdème papillaire.

Étiologies

L'HTA de l'enfant est majoritairement secondaire et le diagnostic d'HTA essentielle ne peut être posé qu'après un bilan étiologique exhaustif, et ce d'autant plus que l'enfant est jeune.

Cas particulier du nouveau-né

Une HTA du nouveau-né doit conduire à un bilan malformatif. Un examen physique minutieux doit rechercher une asymétrie entre les pouls des membres supérieurs et les pouls fémoraux ou un différentiel de mesure de la PA entre les membres supérieurs et inférieurs. Le diagnostic de coarctation de l'aorte est confirmé par échocardiographie.

Les autres causes d'HTA du nouveau-né sont moins fréquentes et concernent une origine vasculaire (thrombose de veine ou d'artère rénale, compression vasculaire par hématome surrénalien), parenchymateuse (polykystose rénale, sclérose mésangiale, SHU atypique), endocrinienne (Cushing, hyperthyroïdie, hypercalcémie) ou iatrogène (corticothérapie).

Néphropathies glomérulaires

L'origine glomérulaire représente un tiers des HTA de l'enfant.

La glomérulonéphrite aiguë post-infectieuse (*cf. supra* dans ce chapitre) est la cause la plus fréquente d'HTA aiguë de l'enfant. Le diagnostic repose sur la notion d'une infection ORL ou cutanée 1 à 3 semaines auparavant, d'œdèmes et d'une prise de poids, d'une hématurie (microscopique ± macroscopique), d'une protéinurie glomérulaire, d'une activation de la voie alterne du complément.

Les néphropathies glomérulaires chroniques avec protéinurie et éventuellement insuffisance rénale s'accompagnent fréquemment d'une HTA : néphrose corticorésistante avec hyalinose segmentaire, glomérulonéphrite proliférative sévère secondaire à un lupus érythémateux systémique, vascularite, néphropathie à IgA (Berger, purpura rhumatoïde), glomérulonéphrite membranoproliférative, syndrome hémolytique et urémique (*cf. supra* dans ce chapitre).

HTA rénovasculaire

Une HTA rénovasculaire est souvent diagnostiquée au stade 2. Dix pour cent des HTA sont d'origine rénovasculaire, notamment par sténose de l'artère rénale ou de ses branches, par dysplasie fibromusculaire (70 % des cas de sténose) ou secondaire à une phacomatose (neurofibromatose de Recklinghausen, sclérose tubéreuse de Bourneville), un syndrome de Marfan, Turner ou Williams-Beuren. Une atteinte artérielle à distance (thoracique, abdominale, neurologique) est à dépister (syndrome médio-aortique, sténoses des artères carotidiennes, Moya-Moya, etc.) avec l'indication d'un traitement préventif par antiagrégant plaquettaire et curatif par dilatation par angioplastie endoluminale en 1re intention.

Insuffisances rénales

Toutes les insuffisances rénales aiguës ou chroniques peuvent se compliquer d'une HTA si les apports hydriques et sodés dépassent les capacités d'élimination rénale, conduisant à une surcharge volémique.

Causes parenchymateuses

Les néphropathies d'origine parenchymateuse sont à l'origine d'une HTA par excès primaire de rénine et peuvent être acquises (reins cicatriciels consécutifs à une pyélonéphrite, syndrome hémolytique et urémique post-diarrhéique) ou congénitales (polykystose rénale autosomique récessive ou plus rarement dominante, hypodysplasie rénale).

Causes tubulaires

Les causes tubulaires primaires doivent être évoquées en présence d'une HTA associée à une hypokaliémie et un taux de rénine et d'aldostérone plasmatique bas. Elles rassemblent le syndrome de Liddle (pseudo-hyperaldostéronisme par mutation activatrice du canal sodium épithélial ENaC), l'excès apparent de minéralocorticoïdes (secondaire à une mutation permissive de la 11β-hydroxystéroïde-déshydrogénase qui permet l'accès du récepteur minéralocorticoïde aux glucocorticoïdes circulants), les défauts enzymatiques de la stéroïdogenèse (déficit en 11β-hydroxylase avec virilisation du fœtus, pseudo-hermaphrodisme chez les filles, déficit en 17α-hydroxylase avec pseudo-hermaphrodisme chez les garçons). En revanche, dans le syndrome de Gordon (pseudo-hypoaldostéronisme avec mutation du gène *WNK*), la kaliémie est élevée.

Causes tumorales

Le néphroblastome provoque une HTA d'origine rénale par excès primaire de rénine.

Le phéochromocytome (1–3 %) et le neuroblastome sont à l'origine d'une HTA par excès de catécholamines (sang : métanéphrines et normétanéphrines ; urines : acide vanillmandélique, acide homovanillique, adrénaline, noradrénaline, dopamine). Des poussées tensionnelles associées à une tachycardie, des céphalées, des sueurs et des troubles vasomoteurs sont évocateurs d'un phéochromocytome.

Le corticosurrénalome et l'adénome à ACTH sont responsables d'hypertension avec excès de glucocorticoïdes.

Causes endocriniennes

L'adénome de Conn (hyperaldostéronisme primaire) est à l'origine d'un excès de minéralocorticoïdes avec une hypokaliémie, une rénine basse, un taux anormalement élevé d'aldostérone plasmatique ainsi qu'une inversion du rapport Na/K urinaire.

Causes médicamenteuses et intoxications

L'interrogatoire doit rechercher toute prise de médicaments (notamment corticostéroïdes, anticalcineurine, contraception œstroprogestative, décongestionnants nasaux, etc.) ou une intoxication par de la réglisse ou de la vitamine D. Un saturnisme est exceptionnel mais peut être secondaire à l'intoxication par des vapeurs de mercure.

Démarche diagnostique

Première étape

Interrogatoire

Il est crucial de reprendre les antécédents familiaux notamment d'HTA, néphropathie héréditaire (polykystose, Alport), maladie systémique, diabète, dyslipidémie mais aussi pathologie endocrinienne héréditaire ou neurofibromatose.

> Il est essentiel de retenir que le diagnostic d'HTA essentielle ne doit être retenu chez l'enfant qu'après un interrogatoire bien conduit, un examen physique soigneux et un bilan paraclinique exhaustif. La répétition des bilans et une surveillance rapprochée sont essentielles pour ne pas omettre une cause curable et prévenir l'athérosclérose.

Il faut faire préciser dans les antécédents personnels les données néonatales (termes, poids de naissance, oligohydramnios, anoxie périnatale, cathéter ombilical, thrombose veine/artère rénale) et les antécédents néphrologiques (traumatisme, infections urinaires, soif, polyurie, nycturie, hématurie).

Enfin, l'interrogatoire doit s'arrêter sur les traitements : corticothérapie, inhibiteurs de la calcineurine, contraception hormonale, etc. et la prise de réglisse.

Examen physique

L'examen physique doit être complet et exhaustif à la recherche d'une cause secondaire. La mesure de la taille et du poids, le calcul de l'IMC et la réalisation de la courbe de croissance staturo-pondérale sont indispensables. Il est important de faire un examen détaillé de l'appareil cardiovasculaire mais aussi neurologique, cutané, abdominal et génital (tableau 20.6).

Examens complémentaires

Le bilan biologique de débrouillage comporte ionogramme sanguin, urée, créatinine, calcémie, protidémie, kaliémie et recherche de protéinurie/microalbuminurie. La présence d'une protéinurie ou d'une microalbuminurie excessive peut être la conséquence de l'HTA ou liée à une néphropathie glomérulaire, cause de l'HTA. L'existence d'une hypokaliémie et d'une alcalose oriente soit vers une cause rénale/rénovasculaire avec activation du système rénine – angiotensine et hyperaldostéronisme secondaire, soit vers une HTA d'origine endocrinienne à rénine basse. Chez les adolescents chez qui l'on soupçonne une HTA essentielle, il est justifié de contrôler la glycémie, l'HbA1c, l'acide urique et le bilan lipidique.

Tableau 20.6 **Examen physique du patient hypertendu.**

Organe/système	Signe clinique pouvant orienter vers une cause de l'HTA	Signe clinique révélateur d'une conséquence de l'HTA
Général	Mauvaise croissance, pâleur (insuffisance rénale chronique) Œdème Obésité, syndrome cushingoïde Symptômes généraux de Turner, Marfan, von Hippel-Lindau, neurofibromatose, etc.	
Cardiovasculaire	Souffle cardiaque (coarctation, rétrécissement aortique), tachycardie	Insuffisance cardiaque, œdème aigu pulmonaire
	Souffles : abdominal (sténose de l'artère rénale), dorsal, du cou, etc.	
	Pouls fémoraux faibles (coarctation)	
Neurologique		Déficit moteur et/ou sensitif (AVC) ou paralysie faciale périphérique
Ophtalmologique	Cataracte (corticostéroïdes)	Rétinopathie hypertensive
	Hémangioblastome (von Hippel-Lindau)	
Abdominal	Masse abdominale (tumeur de Wilms, neuroblastome, phéochromocytome, polykystose rénale) Hépatosplénomégalie (polykystose)	
Génital	Virilisation ou ambiguïté sexuelle (hyperplasie congénitale des surrénales)	
Dermatologique	Éruption (lupus, vascularite) Neurofibrome, taches café au lait (neurofibromatose) Acanthosis nigricans (diabète de type 2)	

L'échographie rénale doit permettre de mettre en évidence une polykystose rénale, des reins cicatriciels ou une asymétrie de taille des reins, témoin indirect d'une sténose de l'artère rénale. L'examen doit être complété d'un doppler des artères rénales pour dépister une sténose de l'artère rénale ou de ses branches : accélération du flux dans le hile et effondrement des index de résistance intrarénale.

Le bilan initial doit être complété par une échocardiographie (présence d'une coarctation de l'aorte à l'origine de l'HTA ou d'une hypertrophie ventriculaire gauche, signe du retentissement cardiaque de l'HTA) et un fond d'œil (pathologique dans les HTA sévères avec exsudats, hémorragies ou œdème papillaire).

Deuxième étape

En l'absence d'orientation clinique, biologique ou radiologique sur le bilan de débrouillage, un bilan de 2e intention doit être programmé avant de conclure à une HTA essentielle.

Le dosage de la rénine et de l'aldostérone oriente vers une HTA rénovasculaire (rénine élevée) ou un hyperaldostéronisme primaire (rénine basse, hypokaliémie, origine endocrinienne).

L'exploration des catécholamines urinaires (adrénaline, noradrénaline et leurs dérivés méthoxylés) oriente vers un phéochromocytome en cas de dosage élevé, ce qui doit faire réaliser rapidement une scintigraphie à la MIBG (méta-iodo-benzylguanidine).

Enfin, un syndrome de Cushing est recherché avec le dosage du cortisol libre urinaire, du cortisol plasmatique, de l'ACTH, voire du cortisol urinaire des 24 heures et une thyrotoxicose avec un dosage du bilan thyroïdien (TSH, T3L, T4L).

Prise en charge

Elle doit être réalisée dans un milieu spécialisé, adapté au degré de gravité.

Urgence hypertensive

L'HTA maligne est une urgence vitale engageant le pronostic vital et englobe l'HTA avec dysfonction d'organe : neurologique, rénal ou cardiaque. Les enfants présentant une urgence hypertensive doivent être pris en charge dans une unité de soins continus pour permettre un monitoring rapproché et un support aux défaillances d'organes. D'après les recommandations européennes de 2016, il est préconisé de baisser la PA de 25 % dans les 6–8 premières heures, puis d'une valeur progressive sur les 24–48 heures suivantes. Une normalisation trop rapide de la PA peut conduire à des effets indésirables plus graves que l'HTA elle-même.

Le traitement de référence est intraveineux avec des modes continus à préférer aux bolus afin d'éviter les hypotensions artérielles (risque d'hypoperfusion d'organe, de séquelles neurologiques comme une perte de la vision).

La nicardipine (inhibiteur calcique, vasodilatateur) est le traitement de 1re intention car elle permet une diminution progressive et contrôlée de la PA, ne présentant pas de risque d'hypotension brutale. De plus, c'est un des seuls traitements d'urgence à ne pas être contre-indiqué en cas de sténose (artère rénale, carotidienne ou cérébrale), à l'inverse de la nifédipine sublinguale (Adalate®). Ce traitement permet une diminution progressive et modulable de la PA sous contrôle strict de la pression artérielle. Le labétalol (bêtabloquant) est également utilisable en cas d'urgence hypertensive. Les diurétiques (furosémide et bumétanide) sont eux indiqués en cas d'urgence hypertensive avec surcharge (tableau 20.7).

Tableau 20.7 **Traitement de l'urgence hypertensive.**

Drogue (nom commercial)	Classe thérapeutique	Voie d'administration	Posologie	Délai d'action	Durée d'action	Contre-indications	Effets indésirables
Nicardipine (Loxen®)	Calcium bloqueur	IV	1–3 µg/kg/min	Quelques minutes	30–60 minutes		Tachycardie réflexe Céphalées, flush, nausées, inflammation au point d'injection
Labétalol (Trandate®)	Alpha et bêtabloquant	IV	2–20 mg/kg/j	5–10 minutes	3–24 heures	Insuffisance cardiaque, bloc atrioventriculaire, asthme	Bradycardie, hypotension, nausées
Furosémide (Lasilix®)	Diurétique de l'anse	IV, IM ou *per os*	IVL 30 minutes 0,5–3 mg/kg/ dose toutes les 3 à 4 heures, jusqu'à 10 mg/ kg/j	5 minutes	2–3 heures		Hypokaliémie Ototoxicité Hyperglycémie
Bumétanide (Burinex®)	Diurétique	IV	0,02 mg/kg/ injection jusqu'à 1 mg/kg/j	5 minutes	2–3 heures		Hypokaliémie Hyperglycémie

Règles hygiénodiététiques

L'application de règles hygiénodiététiques est valable dans toutes les situations d'HTA de l'enfant, même en cas d'HTA sévère. La lutte précoce contre les facteurs de risque cardiovasculaire a montré un bénéfice en termes de morbidité et de mortalité à l'âge adulte.

La réduction des facteurs de risque cardiovasculaire passe tout d'abord par la lutte contre l'obésité et le surpoids. Une activité physique régulière est également recommandée avec 60 minutes quotidiennes d'activité physique modérée à intensive et en évitant plus de 2 heures d'activités sédentaires par jour. En cas de surcharge hydrosodée, un régime sans sel (0,3–0,5 mmol/kg/j) est instauré. Une restriction modérée (1 mmol/kg/j) est nécessaire en cas d'HTA sévère (glomérulonéphrites sévères, polykystose). Une fois la PA équilibrée, les apports sodiques doivent rester modérés (2–3 mmol/kg/j). L'exposition au tabac est un facteur majeur de morbidité cardiovasculaire et sa prévention débute dès la grossesse (dissuader le tabagisme maternel) puis à tout âge où il est recommandé de ne pas commencer à fumer et d'encourager l'arrêt le cas échéant.

Traitement médicamenteux

Un traitement pharmacologique est indiqué en cas d'HTA persistante malgré une modification des règles hygiénodiététiques quelle que soit la cause ou d'emblée chez les patients symptomatiques, ou présentant une HTA de stade 2, ou ayant une insuffisance rénale chronique (IRC) ou un diabète.

Les différentes molécules disponibles sont répertoriées dans le tableau 20.8. La molécule prescrite doit être adaptée à l'origine de l'HTA ainsi qu'aux comorbidités de l'enfant.

- Les *inhibiteurs calciques* ont montré leur efficacité et leur bonne tolérance chez les enfants. Ils font partie des drogues prescrites en 1re intention. Les composés donnés par voie sublinguale sont à proscrire.
- Les *inhibiteurs de l'enzyme de conversion* (IEC) et les *antagonistes des récepteurs de l'angiotensine* (ARA2) sont les traitements de choix en cas de pathologie rénale du fait de leur effet démontré sur le ralentissement de la progression de l'insuffisance rénale et de la protéinurie. En revanche, ils ne doivent pas être prescrits, ou alors uniquement avec une grande prudence en milieu spécialisé, en cas de sténose de l'artère rénale connue ou suspectée du fait du risque d'insuffisance rénale et de thrombose, ou en cas d'insuffisance rénale préexistante, car ils peuvent entraîner une aggravation de la fonction rénale et une hyperkaliémie. Ces risques sont majorés en cas de régime désodé strict ou d'administration de diurétiques, ou de troubles digestifs aigus durant lesquels ils doivent être transitoirement arrêtés. Les ARA2 ont l'avantage de ne pas entraîner de toux, contrairement aux IEC. Les IEC et les ARA2 sont formellement contre-indiqués en cas de grossesse en raison de leur fœtotoxicité dont les adolescentes et leurs parents doivent être informés.
- Les *bêtabloquants* peuvent être utiles notamment en cas de contre-indication aux IEC/ARA2 ou en association. Ils sont contre-indiqués en cas d'asthme, de diabète, d'insuffisance cardiaque décompensée ou de bloc atrioventriculaire.

Tableau 20.8 **Traitements antihypertenseurs au long cours.**

Classe	Drogue	Dose initiale	Dose maximale/24 h	Nombre de prises/24 h	Effets indésirables/ précautions
Inhibiteurs calciques	Amlodipine	0,1-0,2 mg/kg Maximum 5 mg	0,6 mg/kg Maximum 10 mg	1	Tachycardie, flush, céphalées, œdèmes périphériques possibles, hypertrophie gingivale
	Nicardipine à libération prolongée	0,25–0,5 mg/kg/j	1–3 g/kg Maximum 120 mg	2	
	Félodipine	2,5 mg	10 mg	1	
Inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC)	Captopril	Nouveau-né : 0,01-0,03 mg/kg/dose Nourrisson : 0,1 mg/kg/dose Grand enfant : 0,3–0,5 mg/kg/dose	6 mg/kg Maximum 150 mg	1–3	Contrôle ionogramme après introduction ou augmentation de la posologie (hyperkaliémie, insuffisance rénale) Toux et angio-œdème Tous contre-indiqués en cas de grossesse (fœtotoxicté) Suspension du traitement en cas de gastro-entérite/ déshydratation
	Énalapril	Nouveau-né : 0,05 mg/kg/dose Nourrisson : 0,05 mg/kg/dose Grand enfant : 0,08 mg/kg/dose Maximum 5 mg	0,8 mg/kg Maximum 40 mg	1	
	Lisinopril	0,08 mg/kg Maximum 5 mg/j	0,6 mg/kg Maximum 40 mg	1	

(Suite)

Tableau 20.8 **Suite.**

Classe	Drogue	Dose initiale	Dose maximale/24 h	Nombre de prises/24 h	Effets indésirables/ précautions
Antagonistes des récepteurs de l'angiotensine 2 (ARA2)	Losartan	0,7 mg/kg/j Maximum 50 mg/j	1,4 mg/kg Maximum 100 mg	1	Contrôle ionogramme après introduction ou augmentation de la posologie (hyperkaliémie, insuffisance rénale) Tous contre-indiqués en cas de grossesse (fœtotoxicté) Suspension du traitement en cas de gastro-entérite/ déshydratation
	Irbésartan	2 mg/kg/j	6–12 ans, < 35 kg : 75–150 mg ≥ 13 ans, > 35 kg : 150–300 mg	1	
Bêtabloquants	Acébutolol	1,5–3 mg/kg/j	5–15 mg/kg	1–2	Bêtabloquants non cardiosélectifs (propranolol) contre-indiqués en cas d'asthme et d'insuffisance cardiaque Contre-indications : diabète insulinodépendant, bloc atrioventriculaire Limitent les performances sportives
	Propranolol	1 mg/kg/j	4 mg/kg Maximum 640 mg	2–3	
	Aténolol	0,1–1 mg/kg/j	2 mg/kg Maximum 100 mg	1–2	
Alpha et bêtabloquant	Labétalol	1–3 mg/kg/j	10–15 mg/kg Maximum 1 200 mg	2	Contre-indications : diabète insulinodépendant, bloc atrioventriculaire, asthme, insuffisance cardiaque Limitent les performances sportives
Alphabloquant	Prazosine	0,05–0,1 mg/kg/j Maximum 0,5 mg x 2/j	0,5 mg/kg Maximum 20 mg/j	2–3	Risque d'hypotension orthostatique après la 1re dose Fatigabilité, difficultés d'attention
Antihypertenseur central	Clonidine	5 µg/kg/j	30 µg/kg Maximum 1,05 mg	2–3	
Diurétiques	Hydrochlorothiazide	0,5–1 mg/kg/j	3 mg/kg Maximum 50 mg	1	Surveillance ionogramme Furosémide utile comme traitement complémentaire de l'HTA en cas d'insuffisance rénale
	Furosémide	0,5–2 mg/kg/dose	6 mg/kg	1–2	
	Spironolactone	1 mg/kg/j	3,3 mg/kg Maximum 100 mg	1–2	

- Les *diurétiques* (furosémide, bumétanide hydrochlorothiazide) sont utiles en cas de surcharge volémique. Ils sont particulièrement efficaces en cas d'HTA liée à l'obésité. L'administration à petite dose permet de ne pas imposer un régime strictement limité en sodium, mal accepté chez l'enfant et l'adolescent.
- Les *alphabloquants* (prazosine, clonidine) doivent être maniés avec précaution chez l'enfant du fait du risque d'hypotension orthostatique, de fatigabilité, de difficultés d'attention.

Les recommandations américaines proposent d'augmenter la posologie des traitements toutes les 2 à 4 semaines en ayant comme objectif une PA contrôlée inférieure au 90e percentile, en respectant la posologie maximale ou l'apparition d'effets indésirables. Les objectifs des recommandations européennes sont une PA inférieure au 50e percentile en cas d'IRC protéinurique ou au 75e percentile en cas d'IRC non protéinurique.

Afin d'obtenir une bonne adhésion au traitement, il faut privilégier une monothérapie avec un minimum de prises quotidiennes, aux horaires adaptés à la vie familiale. Le choix de la molécule initiale est guidé par l'étiologie et initié à la posologie la plus faible, puis augmenté progressivement pour atteindre la PA cible. Si la PA n'est pas équilibrée à la dose maximale du traitement, une 2e molécule est introduite. Après instauration du traitement, la PA doit être contrôlée toutes les 2 à 4 semaines jusqu'à équilibration, puis tous les 3 à 4 mois. Chaque consultation doit être l'occasion d'une réévaluation de l'adhésion au traitement et aux mesures hygiénodiététiques.

L'échocardiographie et la mesure de la PA ambulatoire sont indiquées 1 fois/an. Le contrôle de l'échocardiographie doit être semestriel en cas de persistance de l'HTA malgré

un traitement adapté, de présence d'une hypertrophie ventriculaire gauche ou de baisse de la fraction d'éjection ventriculaire gauche.

Situations à risque de maladie rénale chronique (MRC) et grands principes de néphroprotection

Christine Pietrement

La MRC, caractérisée par la présence pendant plus de 3 mois de marqueurs d'atteinte rénale, est classée en stades de sévérité croissante selon le niveau de débit de filtration glomérulaire (DFG) et de protéinurie (tableau 20.9). Le principal risque de la MRC, indépendamment de sa cause, est l'évolution vers l'insuffisance rénale chronique, voire terminale (IRT : MRC stade 5). Les causes de la MRC sont variées mais les anomalies congénitales du rein et des voies urinaires en sont les étiologies les plus fréquentes. La MRC peut rester longtemps silencieuse, son dépistage précoce permet soit d'obtenir la rémission, soit de stabiliser la maladie, soit au moins de retarder son évolution vers des stades plus sévères. Le dépistage s'appuie sur l'identification des situations et groupes d'enfants à risque de développer une maladie rénale.

Définition

La MRC est définie par la présence, pendant plus de 3 mois, de marqueurs d'atteinte rénale qui peuvent être des anomalies morphologiques, histologiques, urinaires, ou un DFG anormal. La MRC est classée en stades, de 1 à 5, de sévérité croissante, en fonction du DFG et de la protéinurie (*cf.* tableau 20.9). Cette définition habituelle de la MRC ne peut s'appliquer qu'au-delà de l'âge de 2 ans puisque les enfants n'atteignent des valeurs de DFG comparables à celles de l'adulte qu'à partir de cet âge.

Le marqueur de DFG le plus souvent utilisé est la créatininémie, elle doit être interprétée en se référant aux normes spécifiques de l'enfant qui dépendent du sexe et de l'âge (*cf.* Évaluation de la fonction rénale et normes chez l'enfant en début de chapitre). Le DFG estimé est calculé chez l'enfant avec la formule de Schwartz, à partir de la taille mesurée en cm, et de la créatininémie quantifiée par une méthode enzymatique traçable (IDMS, *Isotopic Dilution Mass Spectroscopy*).

La créatininémie et le DFG estimé à partir de celle-ci ne permettent pas d'évaluer correctement la fonction rénale en cas de production anormalement basse de créatinine (dénutrition, masse musculaire faible, myopathie, certaines maladies métaboliques). Dans ces circonstances, d'autres marqueurs doivent être utilisés telle la cystatine C plasmatique, ou bien en mesurant la clairance rénale avec un traceur exogène comme l'iohexol.

Tableau 20.9 **Stades de la maladie rénale chronique et risque de progression.**

				Albuminurie : stades, description et valeurs		
				A1	A2	A3
Évaluation du risque de progression de la MRC en fonction du débit de filtration glomérulaire (DFG) et de l'albuminurie				Normale ou légèrement augmentée	Modérément augmentée	Sévèrement augmentée
				< 30 mg/g ou < 3 mg/mmol [protéinurie/créatininurie < 20 mg/mmol (< 200 mg/g)]	30–300 mg/g ou 3–30 mg/mmol	> 300 mg/g ou > 30 mg/mmol
DFG estimé : stades, description et valeurs (mL/min/1,73 m²)	G1	Normal ou augmenté	> 90			
	G2	Légèrement diminué	60–89			
	G3a	Légèrement à modérément diminué	45–59			
	G3b	Modérément à sévèrement diminué	30–44			
	G4	Sévèrement diminué	15–30			
	G5	Insuffisance rénale terminale	< 15			

Blanc : risque faible, gris clair : risque modéré, gris foncé : risque important, noir : risque très important.

Pietrement C, et al. ; Groupe maladie rénale chronique de la Société de néphrologie pédiatrique, membre de la filière de santé ORKID. Diagnostic et prise en charge de la maladie rénale chronique de l'enfant : recommandations de la Société de néphrologie pédiatrique (SNP). Arch Pediatr. 2016 ; 23 (11) : 1191-200.

Progression de la maladie rénale chronique

Toutes les situations congénitales ou acquises qui conduisent à une réduction du nombre de néphrons fonctionnels sont à risque d'évolution vers la MRC. En effet, la présence d'un nombre réduit de néphrons a pour conséquence la mise en place d'une hyperfiltration au niveau des néphrons restants qui s'accompagne de phénomènes inflammatoires suivis par une synthèse et une accumulation de la matrice extracellulaire aboutissant au développement d'une fibrose rénale qui réduit à son tour progressivement le nombre de néphrons fonctionnels. À court terme, la glomérulosclérose a pour conséquence l'apparition d'une protéinurie et d'une hypertension artérielle, à plus long terme elle conduit à une réduction inexorable du DFG, avec le risque de progression vers des stades plus sévères de MRC. Ainsi, une fois le nombre des néphrons amputé par un processus pathologique quel qu'il soit, l'évolution se fait inexorablement vers l'aggravation.

Pathologies conduisant à la maladie rénale chronique

MRC stade 5 (IRT) à l'âge pédiatrique

Les étiologies qui conduisent au stade 5 de la MRC, c'est-à-dire au stade d'IRT, nécessitant un traitement de suppléance par dialyse ou transplantation rénale, à l'âge pédiatrique, sont connues précisément en France grâce au REIN (Réseau épidémiologique et information en néphrologie).

Il s'agit des néphropathies congénitales qui comportent les uropathies et/ou hypodysplasies rénales (ou CAKUT pour *Congenital Anomalies of Kidney and Urinary tract*) pour 26 %, et les néphropathies d'origine génétique pour 25 %, des glomérulopathies acquises pour 16 % dominées par les hyalinoses segmentaires et focales associées aux syndromes néphrotiques idiopathiques de l'enfant, des maladies vasculaires pour 11 %, et des néphrites interstitielles acquises pour 9 %.

MRC stade 1–4 à l'âge pédiatrique

Aux stades plus précoces de la MRC à l'âge pédiatrique (stades 1 à 4), les anomalies congénitales du rein et des voies urinaires (correspondant principalement aux CAKUT) prédominent, représentant 50 à 60 % des causes de MRC de l'enfant. Dans de plus rares cas, c'est une pathologie acquise qui peut conduire à amputer le volume rénal (ex : néphrectomie totale ou partielle pour tumeur, ou consécutive à un problème vasculaire). Ces pathologies rénales doivent faire l'objet d'une grande attention afin de ralentir leur progression et de traiter les complications liées à la baisse du DFG dès leur apparition chez l'enfant.

Une attention particulière doit être donnée à la prescription de tout médicament en cas de réduction significative du DFG du fait du risque d'accumulation des traitements qui sont éliminés par voie rénale et qui peuvent être toxiques, par exemple pour l'appareil auditif ou le rein lui-même.

Des études récentes confirment que toute pathologie rénale, même si elle semble mineure et anodine à l'âge pédiatrique, car au stade 1 de la MRC (ex : petites dilatations rénales découvertes fréquemment lors des échographies anténatales), est susceptible d'évoluer vers des stades plus sévères de MRC à l'âge adulte. Ainsi, le risque de MRC stade 5 à 30 ans d'évolution est multiplié par 4,19 en cas d'antécédent de MRC stade 1 à l'âge pédiatrique. De fait, même la MRC stade 1 à l'âge pédiatrique doit être prise en charge afin d'éduquer les parents et plus tard l'enfant lui-même à des mesures d'hygiène de vie, de néphroprotection et à une surveillance rénale à long terme.

Situations pédiatriques à risque potentiel de MRC

En cas de pathologie rénale familiale héréditaire connue, les enfants comme les autres membres de la famille sont potentiellement à risque de MRC.

En dehors des pathologies rénales et ou uronéphrologiques proprement dites, d'autres situations congénitales ou acquises peuvent conduire à une réduction du nombre de néphrons et sont donc à risque d'évolution vers une MRC à long terme.

Réduction du capital néphronique au début de la vie

En dehors des malformations rénales évidentes telles que les hypodysplasies et les agénésies rénales, un poids de naissance inférieur à 2 500 g s'accompagne d'un risque de MRC en raison d'un faible nombre de néphrons présents à la naissance. Barker a été le premier à montrer que des adultes avec un poids de naissance inférieur à 2 500 g étaient à risque de maladie cardiovasculaire, ensuite Brenner a montré que la réduction du nombre de néphrons, qui peut contribuer au développement d'une hypertension artérielle par la limitation de l'excrétion sodée, augmente le risque de MRC par la réduction des capacités d'adaptation rénale des néphrons restants.

La majorité des néphrons est formée au cours du 3e trimestre de la grossesse. En conséquence, toute agression rénale qui survient pendant cette période a un impact sur la formation des néphrons. Ainsi certains médicaments administrés pendant la grossesse peuvent conduire à une réduction du nombre de néphrons tels que les inhibiteurs de l'enzyme de conversion et les inhibiteurs du récepteur de type 2 de l'angiotensine, certains antiépileptiques, la dexaméthasone, la ciclosporine, le mycophénolate mofétil ou les aminosides. Des facteurs maternels interviennent également tels que ceux qui conduisent au retard de croissance intra-utérin, ou le diabète gestationnel.

La néphrogenèse du 3e trimestre est impactée également par une naissance prématurée et par les agressions rénales qui accompagnent souvent ces situations : bas débit, infections, médicaments néphrotoxiques (anti-inflammatoires non stéroïdiens, antibiotiques).

Les enfants de faible poids de naissance et/ou nés prématurément sont donc à risque de MRC tout au long de leur vie.

Situations à risque de réduction acquise du nombre de néphrons

Au cours de sa vie, l'enfant peut être confronté à diverses situations qui peuvent impacter son capital néphronique et l'exposer à plus long terme au risque de MRC.

- De nombreux médicaments sont potentiellement néphrotoxiques : ainsi les patients exposés de manière répétée aux anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) et à certains antibiotiques (aminosides) sont à risque de développer à long terme une MRC. Certaines chimiothérapies peuvent également avoir des conséquences rénales qui doivent être surveillées à long terme, leurs effets rénaux dépendant de l'emploi simultané d'autres médicaments néphrotoxiques et de la présence d'une éventuelle maladie du rein déjà présente. En particulier, on retiendra la toxicité rénale du cisplatine, du carboplatine et du méthotrexate à dose élevée.
- Les épisodes répétés de pyélonéphrite exposent au risque de survenue de cicatrices rénales responsables d'une réduction néphronique.
- Les cardiopathies congénitales avec chirurgie cardiaque ou à risque d'endocardite exposent au risque de réduction néphronique à la suite des épisodes de bas débit ou de l'utilisation de médicaments néphrotoxiques.
- Les maladies de système peuvent se compliquer d'anomalies néphrologiques qui doivent être régulièrement recherchées.
- L'hypertension artérielle, qu'elle soit ou non d'origine rénale, entraîne des modifications vasculaires intrarénales conduisant à la glomérulosclérose et à la réduction néphronique.
- L'obésité, qui peut s'accompagner d'une hypertension artérielle et se compliquer d'un diabète, représente également une situation à risque de MRC.

L'encadré 20.4 résume toutes les situations pédiatriques à risque de MRC qui doivent faire l'objet d'une surveillance ou d'un dépistage systématique.

Modalités du dépistage de la maladie rénale chronique

Les enfants à risque de MRC doivent faire l'objet d'un dépistage systématique. Celui-ci consiste en la mesure de la pression artérielle, la quantification de l'albuminurie, la réalisation d'une bandelette urinaire qui permet de détecter la présence d'une hématurie, d'une leucocyturie ou d'une protéinurie devant conduire à des explorations complémentaires.

Encadré 20.4 Situations pédiatriques à risque de maladie rénale chronique (MRC)

Situations associées à une MRC devant faire l'objet d'un suivi

- Malformation rénale ou des voies urinaires congénitale : uropathies et/ou hypodysplasies rénales (ou CAKUT)
- Néphrectomie partielle ou totale
- Néphropathies d'origine génétique
- Glomérulopathies acquises
- Maladies vasculaires rénales
- Néphrites interstitielles acquises

Situations à risque potentiel de MRC devant l'objet d'un dépistage systématique tous les 1 à 5 ans

- Poids de naissance < 2,5 kg
- Antécédent de prématurité
- Antécédent familial de MRC
- Pyélonéphrites à répétition
- Antécédent d'épisode d'insuffisance rénale aiguë
- Antécédent de traitement de cancer
- Antécédent de traitement prolongé par médicaments néphrotoxiques
- Antécédent de cardiopathie congénitale
- Antécédent de maladie de système
- Antécédent d'HTA
- Obésité

CAKUT : *Congenital Anomalies of Kidney and Urinary tract* ; HTA : hypertension artérielle.

La mesure de la pression artérielle doit faire partie de l'examen clinique systématique à partir de l'âge de 3 ans. Elle est mesurée avec un brassard adapté à la taille de l'enfant après une période de repos, assis ou coucher, de 5 minutes. La valeur est reportée dans le carnet de santé et comparée aux valeurs de référence pour l'âge et la taille.

La quantification de la protéinurie et de l'albuminurie peut être effectuée à partir d'une miction, sur un échantillon urinaire recueilli au mieux sur les premières urines du matin. Il est admis que les rapports protéinurie/créatininurie et albuminurie/créatininurie ont la même valeur que les mesures de protéinurie et d'albuminurie sur une diurèse de 24 heures (*cf.* tableau 20.5). Cependant, les dosages sur diurèse de 24 heures sont nécessaires chez les patients ayant une faible excrétion de créatinine (dénutrition, faible masse musculaire, myopathie, certaines pathologies métaboliques) pour lesquels les rapports albumine/créatinine peuvent être faussement élevés.

Le bilan peut être complété par une imagerie (échographie) rénale et des voies urinaires. En cas d'anomalie du bilan de dépistage, l'enfant est adressé en consultation de néphrologie pédiatrique.

La fréquence de ce dépistage, tous les 1 à 5 ans, doit être adaptée au type de risque présenté par le patient.

Mesures de néphroprotection (encadré 20.5)

En dehors du traitement étiologique de la MRC (quand il est possible) et du traitement des complications liées à la baisse du DFG (médicaments et mesures diététiques pour contrôler l'hyperkaliémie et l'acidose, l'hypertension artérielle, l'anémie, l'ostéodystrophie rénale, les troubles de croissance), les interventions possibles pour ralentir la progression de la MRC sont multiples, elles doivent toutes être mises en œuvre.

Contrôler la pression artérielle

Le contrôle de la pression artérielle doit être strict, il permet de ralentir la progression de la MRC et de diminuer le risque de complication cardiovasculaire. L'enfant doit avoir au minimum une PA normale, c'est-à-dire inférieure au 90e percentile pour sa taille, son sexe, son âge et, au mieux, une PA inférieure au 50e percentile.

En dehors des néphropathies avec perte de sel, la consommation sodée doit être contrôlée avec les apports maximums suivants :

- 1 500 mg/j de 1 à 3 ans ;
- 1 900 mg/j de 4 à 8 ans ;
- 2 200 mg/j de 9 à 13 ans ;
- 2 300 mg/j de 14 à 18 ans.

La consommation sodée peut être suivie par la mesure de la natriurèse des 24 heures (1 g d'apport de sel correspondant à 17 mmol de Na éliminé dans les urines).

Si un traitement antihypertenseur est nécessaire, un inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC) ou un inhibiteur du récepteur de l'angiotensine 2 (ARA2) est prescrit en 1re intention, sous surveillance de l'ionogramme sanguin et de l'évolution du DFG.

Encadré 20.5 Mesures de néphroprotection

- Contrôler la pression artérielle : PA normale < 90e percentile (au mieux < 50e percentile)
- Réduire la protéinurie : par le blocage du système rénine – angiotensine avec un IEC ou un ARA2
- Éviter les agressions rénales :
  - adaptation des traitements néphrotoxiques
  - traitement antibiotique intraveineux des pyélonéphrites répétées
  - prévention des épisodes d'insuffisance rénale aiguë : prévention des épisodes de déshydratation et hyperhydratation en cas d'utilisation de produits de contraste iodés
- Adapter l'apport de protides : restriction protidique modérée et adaptée au patient
- Donner des conseils d'hygiène de vie :
  - lutte contre le tabagisme
  - lutte contre la sédentarité et l'obésité

ARA2 : antagoniste des récepteurs de l'angiotensine 2 ; IEC : inhibiteur de l'enzyme de conversion.

Réduire la protéinurie

Le blocage du système rénine – angiotensine permet de réduire la protéinurie par la diminution de la pression capillaire, ce qui ralentit la progression de la MRC. Ce blocage est obtenu par la prescription d'un IEC ou d'ARA2. Les posologies sont augmentées progressivement sous surveillance de l'ionogramme sanguin (recherche d'une hyperkaliémie) et de l'évolution du DFG à chaque modification posologique du fait du risque de baisse (fonctionnelle) de la fonction rénale sous antagoniste du système rénine – angiotensine. Ce traitement doit être suspendu en cas d'épisode de déshydratation (ex : gastro-entérite aiguë associée au risque d'insuffisance rénale aiguë fonctionnelle sévère), et il est contre-indiqué pendant la grossesse (risque d'insuffisance rénale chez le nouveau-né).

Éviter les agressions rénales

Il faut éviter toute agression rénale supplémentaire qui peut entraîner un épisode d'insuffisance rénale aiguë pouvant conduire à une aggravation de la MRC.

La prescription de médicaments néphrotoxiques doit être évitée ; s'ils sont utilisés, leur posologie doit être adaptée au DFG, avec une bonne hydratation du patient (ex : aminosides, AINS, produits de contraste iodés).

Il faut prévenir et traiter au plus vite les épisodes de déshydratation aiguë.

Les épisodes répétés de pyélonéphrite aiguë doivent être traités avec une antibiothérapie adaptée, par voie intraveineuse pour être rapidement efficace.

Adapter l'apport de protides

Les études cliniques disponibles suggèrent qu'une restriction protéique modérée, par rapport à la consommation spontanée habituelle, permet de ralentir la progression de la MRC. Au stade 1 de la MRC, il est conseillé de ne consommer des protéines d'origine animale (viande, poisson) qu'une seule fois par jour. Au stade 3, les apports protidiques recommandés sont de 100 à 140 % des apports recommandés pour l'âge et la taille, et de 100 à 120 % aux stades 4–5. Cette restriction protéique modérée ne doit pas se faire au détriment des apports calorique globaux qui doivent être au minimum de 100 % des apports recommandés pour l'âge.

Donner des conseils d'hygiène de vie

L'effet néfaste du tabac doit être expliqué pour éviter le début d'un tabagisme car, outre ses effets cardiovasculaires délétères, il favorise la progression de la MRC. Des conseils pour lutter contre la sédentarité doivent être prodigués pour limiter le risque d'apparition d'une surcharge pondérale. Afin de préserver le capital veineux, les prélèvements sanguins sont réalisés sur le dos des mains.

Conclusion

Un nombre non négligeable de situations pédiatriques sont à risque de MRC. Bien les connaître permet de faire les examens de dépistage et de mettre en place des mesures de néphroprotection de manière systématique. Si des situations

à risque ne s'accompagnent pas d'une progression de la MRC à l'âge pédiatrique, le rôle du pédiatre/médecin traitant est de mettre en place des habitudes de surveillance et d'hygiène de vie, de les expliquer aux parents et à l'enfant pour qu'elles puissent se poursuivre à l'âge adulte

Troubles mictionnels

Julien Hogan

Épidémiologie

Les troubles mictionnels de l'enfant sont une cause fréquente de consultation en pédiatrie et l'incontinence urinaire en est le principal motif. Un cycle mictionnel complet mature comprend une phase de remplissage nécessitant la contraction du sphincter vésico-urétral et l'inhibition des contractions vésicales suivie, lorsque la vessie est pleine, d'une relaxation volontaire des sphincters et d'une contraction coordonnée du muscle vésical. L'âge moyen d'acquisition du contrôle mictionnel diurne se situe entre 2 et 3 ans mais peut varier de 1 à 5 ans et la continence nocturne est généralement acquise avant l'âge de 5 ans.

Classification des troubles mictionnels de l'enfant

L'*International Children's Continence Society* et l'Association française d'urologie proposent une classification de l'incontinence de l'enfant fondée sur la description clinique : incontinence continue *versus* intermittente, nocturne pure (appelée énurésie) *versus* diurne, ou mixte. Il est également intéressant de classer ces troubles en fonction du risque pour le haut appareil urinaire (pyélonéphrites à répétition, insuffisance rénale). La figure 20.4 présente l'orientation diagnostique, le risque de complications et propose les indications d'avis spécialisé.

Hyperactivité vésicale

L'hyperactivité vésicale (anciennement appelée « vessie immature » ou « instable ») est le trouble mictionnel le plus fréquent chez l'enfant touchant plus de 50 % des enfants de 5 à 7 ans. Elle se manifeste cliniquement par des épisodes répétés d'urgences mictionnelles avec impériosité, des enfants courant aux toilettes ou prenant des positions renforçant le sphincter (jambes croisées, accroupissement). Les fuites sont généralement de petite quantité et surviennent si l'enfant ne parvient pas aux toilettes à temps. Des causes d'irritation vésicale sont fréquemment associées telles que constipation, infection urinaire, lithiase ou hypercalciurie et doivent être recherchées et traitées. Un reflux vésico-urétéral (RVU) est associé chez 20 à 50 % des patients et la prise en charge de l'hyperactivité vésicale doit être la première étape du traitement du RVU.

Obstacles sous-vésicaux

On classe dans cette catégorie les obstacles organiques comme les valves de l'urètre postérieur ou les urétérocèles, ainsi que les obstacles fonctionnels comme les

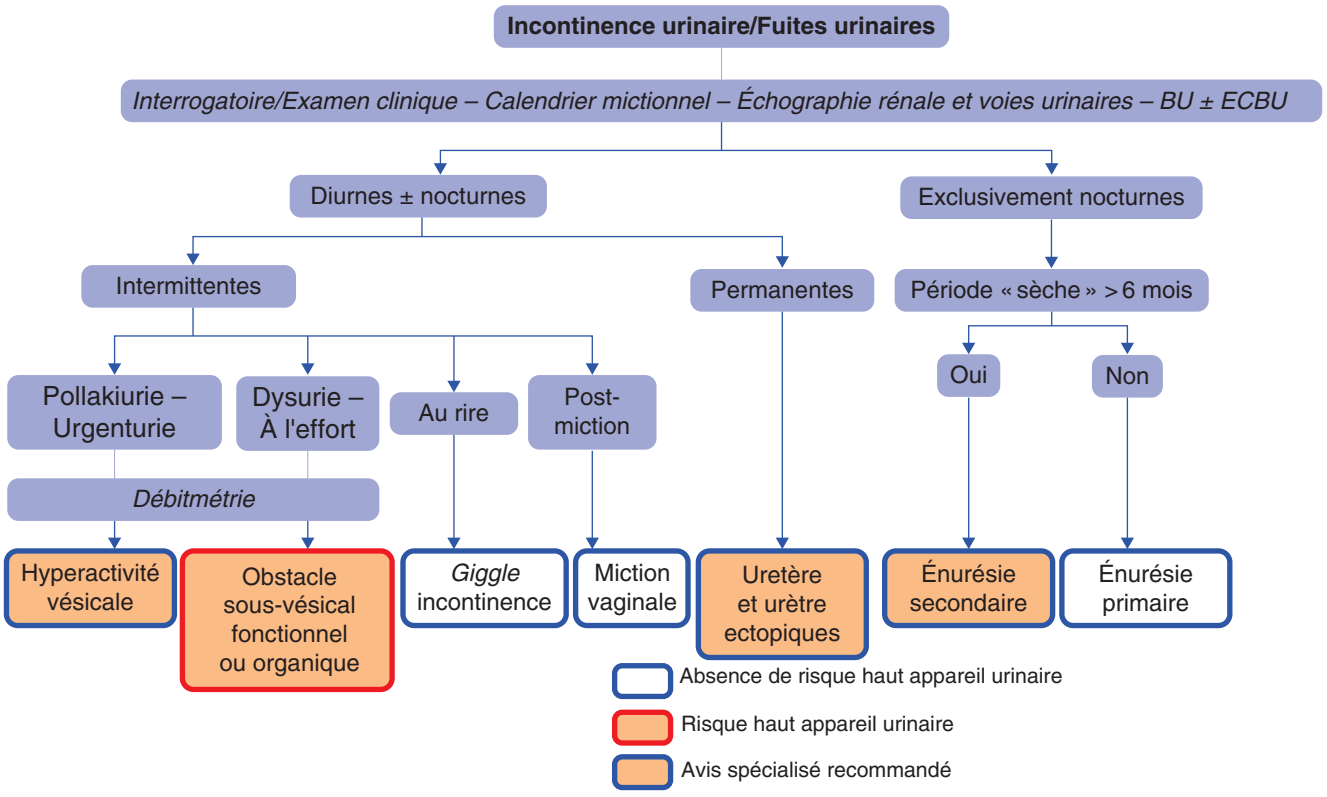


Fig. 20.4 Orientation diagnostique, risque de complications et indications d'avis spécialisé devant des troubles mictionnels de l'enfant. BU : bandelette urinaire ; ECBU : examen cytobactériologique des urines.

dyssynergies vésicosphinctériennes (DVS parfois appelées « vessie de Hinman » dans leur forme évoluée). La DVS constitue le stade terminal de divers troubles mictionnels et touche principalement des garçons avec des fuites urinaires diurnes et nocturnes souvent associées à une constipation/encoprésie, des infections urinaires récidivantes et une insuffisance rénale chronique. Des signes de maltraitances et/ou de traumatismes psychologiques doivent être recherchés puisqu'une association fréquente avec la DVS a été rapportée. Le diagnostic est souvent évoqué devant une dilatation urétéro-pyélocalicielle bilatérale à l'échographie et la cystographie montre une vessie de lutte, trabéculée et dilatée associée à un RVU. Le diagnostic différentiel de vessie neurologique doit être éliminé par un examen neurologique et orthopédique complet avec notamment la recherche de signes de dysraphisme spinal (fossette sacro-coccygienne, hémangiome sacré, lipome sacré, etc.), ainsi que la réalisation d'une IRM médullaire à la recherche d'une anomalie de la moelle (spina-bifida, moelle attachée basse, etc.).

Incontinence au rire (*giggle* incontinence)

C'est un trouble caractérisé par une vidange complète de la vessie au rire. Ce trouble mictionnel appartiendrait au spectre de la cataplexie. Il existe une forte prédisposition familiale et une association avec le polymorphisme HLA DR2. La maladie survient principalement chez les filles autour de la puberté et peut persister jusqu'à l'âge adulte. L'anamnèse est généralement caractéristique et aucun examen complémentaire n'est nécessaire.

Miction vaginale

L'incontinence diurne intermittente post-mictionnelle chez les filles doit faire suspecter un reflux intravaginal durant la miction. Le surpoids et une position incorrecte durant la miction sont des facteurs favorisants. Il ne s'agit pas d'un trouble mictionnel à proprement parler et sa prise en charge repose sur des mictions cuisses écartées (voire assise face aux toilettes).

Énurésie

L'énurésie correspond à une incontinence nocturne après l'âge de 5 ans. Une étude française récente conduite parmi 3 803 enfants âgés de 5 à 10 ans retrouve une prévalence d'énurésie de 9,2 % et une étude américaine évalue la prévalence d'une incontinence nocturne à 15 % des enfants de 5 ans, 10 % des enfants de 7 ans et 3 % des adolescents. L'énurésie est dite primaire si l'enfant n'a jamais eu de période de continence durant le sommeil d'une durée d'au moins 6 mois, et isolée s'il n'existe aucun autre symptôme, en particulier diurne, relevant du bas appareil urinaire (*cf.* encadré 20.6). On distingue deux formes principales d'énurésie primaire isolée :

- la forme polyurique dont la physiopathologie en l'absence de polydipsie est controversée. Chez certains de ces patients, une inversion du rythme nycthéméral de sécrétion de l'hormone antidiurétique a été mise en évidence. L'hypertrophie amygdalienne et le syndrome d'apnée du sommeil favorisent également la polyurie nocturne par hypercapnie ;
- la forme à faible capacité vésicale définie par une réduction de 70 % de la capacité fonctionnelle évaluée sur le calendrier mictionnel et rapportée à la capacité vésicale théorique : $CV\,(mL) = 30 \times \left[\text{Âge}\,(\text{années}) + 1\right]$. Cette forme s'accompagne dans 30 % des cas d'une hyperactivité nocturne du détrusor.

Le diagnostic d'énurésie primaire isolée est clinique ; néanmoins, la réalisation d'une bandelette urinaire permettant de rechercher glycosurie, protéinurie et leucocyturie ainsi que d'une échographie rénale et des voies urinaires pour dépister une uropathie sous-jacente peuvent être proposées. Un calendrier mictionnel sur 48 heures permet de confirmer le diagnostic et de définir l'intensité de l'énurésie :

- modérée : < 1 épisode/semaine ;
- moyenne : 1 à 2 épisodes/semaine
- sévère : ≥ 3 épisodes/semaine.

Exploration

Anamnèse et examen clinique

Les éléments principaux à collecter sont le caractère primaire ou secondaire des troubles, la présence de **troubles du transit**, des **antécédents d'infections urinaires** à répétition et la présence de **signes urinaires** associés aux fuites urinaires (encadré 20.6). La recherche de facteurs traumatiques ainsi que l'évaluation du contexte familial et du retentissement social des troubles mictionnel sont des éléments importants.

La réalisation d'un **calendrier mictionnel sur 48 heures** permet d'évaluer le caractère diurne et/ou nocturne des troubles, de déterminer leur fréquence, leur intensité et d'éventuels facteurs déclenchants. Il permet également de quantifier les apports hydriques et de calculer le volume vésical qui peut être comparé au volume vésical théorique pour l'âge à la recherche d'une vessie de petite capacité.

L'examen physique est le plus souvent normal chez les enfants présentant des troubles mictionnels. Il doit inclure un examen de l'abdomen à la recherche de signes de constipation ou d'une vessie distendue (vessie neurologique ou valves de l'urètre postérieur), des organes génitaux et si possible du jet mictionnel, du bas du dos à la recherche de dysraphisme et un examen neurologique du périnée et des membres inférieurs. Le toucher rectal n'est généralement pas nécessaire sauf chez le garçon présentant des troubles

Encadré 20.6 Symptômes diurnes à rechercher

- Fréquence anormale des mictions
- Incontinence diurne
- Impériosité mictionnelle
- Faux besoins
- Efforts de poussées abdominales à la miction
- Miction fractionnée
- Manœuvre de retenue (accroupissement, croisement des jambes, agitation, etc.)
- Sensation de vidange vésicale incomplète, gouttes résiduelles, cystalgie, brûlures mictionnelles, etc.

secondaires évocateurs d'obstacle sous-vésical pouvant révéler un rhabdomyosarcome prostatique (ou un neuroblastome médian/pelvien).

Imagerie

La réalisation d'imagerie ne doit pas être systématique en cas de troubles mictionnels. En dehors des cas d'énurésie primaire isolée, une échographie rénale et des voies urinaires est fréquemment réalisée, permettant de rechercher des anomalies vésicales, la présence d'une dilatation urétéro-pyélocalicielle et un résidu post-mictionnel. En cas d'infections urinaires fébriles à répétition, une scintigraphie rénale au DMSA peut être réalisée pour rechercher des cicatrices corticales. Dans ce cas et/ou en présence d'une dilatation urétéro-pyélocalicielle, une cystographie peut être proposée, permettant de mettre en évidence des obstacles urétraux (comme des valves de l'urètre postérieur) sur les clichés permictionnels et de confirmer le diagnostic de RVU. La réalisation d'une IRM médullaire n'est justifiée qu'en cas de suspicion de vessie neurologique.

Examen urodynamique

- La débitmétrie permet de mesurer de façon non invasive le débit et le volume total uriné, et se présente sous la forme de courbe volume/temps. Elle est généralement couplée à une échographie permettant d'évaluer le résidu post-mictionnel. Elle est indiquée chez les patients pour lesquels le trouble mictionnel n'est pas caractérisé avec l'anamnèse et l'examen de base ou si les troubles persistent ou récidivent après traitement.
- La cystomanométrie est plus invasive car elle nécessite la mise en place d'une sonde urétrale. Les indications sont posées par l'urologue pédiatre et sont principalement le bilan initial et le suivi des vessies neurologiques, des valves de l'urètre postérieur, des uropathies majeures et de certains troubles mictionnels complexes.

Traitement

Dans tous les cas, la prise en charge thérapeutique doit être adaptée au type de troubles mictionnels, à l'âge de l'enfant, au potentiel d'amélioration spontanée, au risque de complications pour le haut appareil urinaire (pyélonéphrite aiguë, cicatrices rénales), ainsi qu'au retentissement social et familial de ces troubles (tableau 20.10).

Règles d'hygiène mictionnelle

La prise en charge inclut systématiquement l'éducation à des mictions régulières (5–7/j), pieds en appui sur le sol ou sur un marchepied, avec réducteur de siège pour les jeunes enfants, jambes écartées, sous-vêtements totalement baissés sans poussées abdominales.

Hydratation et prise en charge des troubles du transit

Lors des consultations, il est important de rappeler la nécessité d'une hydratation adéquate (~ 50 mL/kg/j) et de traiter une éventuelle constipation en corrigeant d'éventuelles erreurs diététiques, en augmentant la quantité de fibres dans la ration alimentaire : Quantité recommandée (g/j) = Âge (années) + 5; maximum 20 g/j, et en ajoutant si besoin un traitement laxatif.

Biofeedback

Les techniques de biofeedback reposent sur la combinaison d'exercices de renforcement du plancher pelvien avec une étude urodynamique et un renforcement positif. Le biofeedback a été utilisé avec succès pour traiter des enfants présentant des troubles mictionnels ou de l'élimination fécale, des infections urinaires récidivantes et des RVU, en particulier lorsque l'anomalie sous-jacente au cours de la miction est un défaut de relaxation du plancher pelvien.

En général, après une évaluation urodynamique complète, l'activité musculaire périnéale de l'enfant est enregistrée durant le remplissage vésical et la miction ; la contraction du plancher pelvien est présentée sous la forme de signaux visuels ou auditifs que l'enfant peut contrôler. Le but est de lui apprendre à relaxer complètement ses sphincters pendant la miction. Ces techniques doivent être pratiquées par des masseurs kinésithérapeutes formés aux troubles mictionnels de l'enfant.

Tableau 20.10 **Prise en charge thérapeutique des troubles mictionnels.**

Trouble mictionnel	Traitements non médicamenteux	Traitements médicamenteux	Traitements de 2e ligne
Hyperactivité vésicale	Hygiène mictionnelle Traitement constipation	Laxatifs si besoin Anticholinergiques (oxybutynine)	Antibioprophylaxie en cas de RVU et d'infections récidivantes Injection de toxine botulique intradétrusorienne
Dyssynergie vésicosphinctérienne	Hygiène mictionnelle Traitement de la constipation Biofeedback	Laxatifs si besoin Anticholinergiques (oxybutynine)	Alphabloquants (absence d'AMM pédiatrique) Cathétérisme intermittent
Vessies neurologiques	Mictions régulières	Anticholinergiques	Cathétérisme intermittent
Incontinence au rire	Mictions fréquentes, notamment avant les événements sociaux	Peu efficace	Méthylphénidate (Ritaline®) Électrothérapie
Énurésie primaire isolée	Hygiène mictionnelle Thérapie de conditionnement (alarmes)	Desmopressine	Anticholinergiques Antidépresseurs tricycliques (hors AMM)

AMM : autorisation de mise sur le marché ; RVU : reflux vésico-urétéral.

Thérapies de conditionnement par alarme

Elles sont indiquées dans l'énurésie primaire isolée à capacité vésicale réduite. Les premières gouttes d'urines de l'épisode énurétique ferment un circuit électrique et déclenchent l'alarme entraînant le réveil. Un des parents doit accompagner l'enfant aux toilettes, ce qui nécessite une motivation importante de la part du patient et de ses parents. L'efficacité de ce système rapportée dans la littérature est de 60 à 80 % après en moyenne 3 mois d'utilisation.

Principaux traitements médicamenteux

Anticholinergiques (oxybutynine – Ditropan®)

Les médicaments anticholinergiques inhibent ou réduisent l'hyperactivité vésicale. Ils augmentent le potentiel de contraction involontaire des cellules musculaires lisses, ce qui se traduit par un plus grand volume d'urines requis avant la contraction de la vessie. Leurs effets secondaires comprennent sécheresse buccale, constipation et troubles neurologiques.

Desmopressine (DDAVP – Minirin®)

La desmopressine est un analogue synthétique de l'HAD et permet l'amélioration de la concentration urinaire durant le sommeil, réduisant ainsi le volume urinaire. C'est le traitement de choix de l'énurésie primaire, en particulier en cas de forme polyurique. Elle s'administre sous la forme de lyophilisat oral à la posologie initiale de 120 µg/j le soir avec une titration par paliers de 60 µg/j tous les 8 jours jusqu'à 240 µg/j. La réponse à 8 semaines est définie par une diminution de 50 % du nombre de nuits mouillées. Le taux de réponse à la desmopressine est de 60 à 75 %. Le taux de rechute à l'arrêt est élevé, avec seulement 30 % de réponse prolongée à 1 an, et dépendant de la capacité vésicale maximale.

Recommandations

Agence de la biomédecine. Registre français des traitements de suppléance de l'insuffisance rénale chronique. Enfants et adolescents. Réseau épidémiologie et information en néphrologie (REIN), rapport annuel, 2016.

Aubert D, Berard E, Blanc JP, Lenoir G, Liard F, Lottmann H. Isolated primary nocturnal enuresis : international evidence based management. Consensus recommendations by French expert group. Prog Urol 2010 ; 20 : 343–9.

Daley MF, Sinaiko AR, Reifler LM, Tavel HM, Glanz JM, Margolis KL, et al. Patterns of care and persistence after incident elevated blood pressure. Pediatrics 2013 ; 132(2) : e349–55.

Flynn JT, Kaelber DC, Baker-Smith CM, et al. Subcommittee on screening and management of high blood pressure in children. Clinical practice guideline for screening and management of high blood pressure in children and adolescents. Pediatrics 2017 ; 140(3). pii : e20171904.

Gillion Boyer O, Niaudet P, Drutz JE. Evaluation of proteinuria in children. Juin 2017.

HAS. Maladie rénale chronique de l'enfant. PNDS, décembre 2018.

HAS. Syndrome néphrotique idiopathique de l'enfant. PNDS, avril 2016.

HCSP. Vaccination des personnes immunodéprimées ou asplèniques. Recommandations actualisées, 2e édition, décembre 2014.

Hogg RJ, Portman RJ, Milliner D, et al. Evaluation and management of proteinuria and nephrotic syndrome in children : recommendations from a pediatric nephrology panel established at the National Kidney Foundation conference on proteinuria, albuminuria, risk, assessment, detection, and elimination (PARADE). Pediatrics 2000 ; 105 : 1242–9.

KDIGO. 2012 Clinical practice guideline for glomerulonephritis. Kidney Inter Suppl 2012 ; 2 : 1–143.

KDIGO 2012 Clinical practice guideline for the evaluation and management of chronic kidney disease. Kidney Inter Suppl 2013 ; 3 : 1–150.

Lo JC, Sinaiko A, Chandra M, Daley MF, Greenspan LC, Parker ED, et al. Prehypertension and hypertension in community-based pediatric practice. Pediatrics 2013 ; 131(2) : e415–24.

Neveus T, Eggert P, Evans J, Macedo A, Rittig S, Tekgül S, et al. Evaluation of and treatment for monosymptomatic enuresis : a standardization document from the International Children's Continence Society. J Urol 2010 ; 183 : 441–7.

Schwartz GJ, Munoz A, Schneider MF, Mak RH, et al. New equations to estimate GFR in children with CKD. J Am Soc Nephrol 2009 ; 20 : 629–37.

Schwartz GJ, Schneider MF, Maier PS, et al. Improved equations estimating GFR in children with chronic kidney disease using an immunonephelometric determination of cystatin C. Kidney Int 2012 ; 82 : 445–53.

Sharma AK, Metzger DL, Rodd CJ. Prevalence and Severity of High Blood Pressure Among Children Based on the 2017 American Academy of Pediatrics Guidelines. JAMA Pediatr 2018 ; 172(6) : 557–65.

Chapitre 21

Neurologie – Maladies métaboliques

Coordonné par Brigitte Chabrol

PLAN DU CHAPITRE

Troubles du neurodéveloppement 569
Trouble déficit d'attention – hyperactivité 573
Convulsions 575
Épilepsie 578
Céphalées et migraines 581
Troubles aigus de la marche : comment reconnaître une urgence neurologique 585
Anomalies de la croissance du crâne 587
Maladies métaboliques : ce que le médecin traitant doit savoir 590
Prise en charge de l'enfant polyhandicapé en médecine libérale 593
Tics 596
Troubles spécifiques du langage et des apprentissages 598

Troubles du neurodéveloppement

Brigitte Chabrol

On parle de troubles du neurodéveloppement lorsque certaines acquisitions ne sont pas présentes à un âge moyen donné, qu'elles n'aient jamais existé ou qu'elles soient perdues (régression psychomotrice).

Il convient toutefois de préciser que le terme de retard est un terme trompeur qui laisse supposer un rattrapage, or le plus souvent les difficultés seront persistantes. Il faut retenir que le retard de développement n'est qu'un signe d'appel qui peut conduire à un diagnostic de différents types de troubles du neurodéveloppement.

Les troubles développementaux liés à un déficit sensoriel ou par carence de stimulation nécessitent un dépistage précoce afin de mettre en place une prise en charge adaptée.

Démarche diagnostique

Interrogatoire

Il est fondamental et s'attache à préciser :

- les antécédents familiaux : notion de consanguinité, de cas familiaux/dans la fratrie, tous les antécédents médicaux quels qu'ils soient ;
- les antécédents personnels :
  - relatifs à la grossesse : spontanée ou provoquée (techniques de procréation médicale assistée), suivi échographique, déroulement de la grossesse, pathologie maternelle, prise de médicaments ou de toxiques (alcool),
  - obstétricaux : durée du travail, accouchement par voie basse, césarienne, etc.,
  - périnataux : existence ou non d'une souffrance fœtale, score d'Apgar, etc.,
  - postnataux : étapes du développement psychomoteur, existence ou non d'une autre pathologie (digestive, rénale, cardiaque) ;
- le moment exact de la première inquiétude des parents, toujours capital à faire préciser (il existe très souvent un décalage par rapport à l'âge de la première consultation). Ne jamais banaliser les doutes d'un parent sur le développement de son enfant ;
- l'évolution des troubles : progrès réguliers, stabilité des acquisitions ou régression.

Examen clinique

Il doit toujours être complet :

- mesure du périmètre crânien toujours rapportée sur une courbe, de même que le poids et la taille ;
- recherche d'un déficit moteur, d'anomalies des réflexes ostéotendineux, de troubles du tonus, de mouvements anormaux ; l'examen neurologique peut ainsi retrouver de façon isolée ou associée : un syndrome pyramidal, un syndrome cérébelleux, un syndrome extrapyramidal, une atteinte périphérique (neuromusculaire) ;
- examens cutané, cardiaque, abdominal (présence d'une hépatomégalie, d'une splénomégalie), etc. ;
- vérification des différentes étapes du développement psychomoteur.

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

L'interrogatoire et l'examen clinique permettent de préciser le niveau des performances et de les comparer à l'âge chronologique de l'enfant.

Ils permettent de déterminer le niveau de l'atteinte neurologique (centrale ou périphérique) (encadré 21.1) et d'orienter vers une des nombreuses causes responsables d'une anomalie du développement (fig. 21.1).

- Les atteintes centrales (70 % des cas) sont regroupées sous le terme de troubles du neurodéveloppement et peuvent traduire :
  - soit un trouble du neurodéveloppement d'origine anténatale, périnatale ou postnatale (70 %) : notion de progrès ou de stabilité des signes ;
  - soit une pathologie neurodégénérative (30 %) : notion de régression.
- Les atteintes périphériques (30 % des cas) responsables d'une anomalie du développement sont le plus souvent progressives et correspondent aux maladies neuromusculaires observées chez l'enfant.

Atteintes périphériques

Elles représentent 30 % des troubles du développement psychomoteur.

Le signe d'appel le plus fréquent est un trouble du développement moteur contrastant avec un éveil et des capacités

Encadré 21.1 Type d'atteinte neurologique orientant la démarche étiologique

Atteinte centrale

- Hypotonie axiale > périphérique
- Force correcte
- ROT vifs
- Signes dysmorphiques
- Anomalies du périmètre crânien
- Troubles oculomoteurs
- Épilepsie
- Anomalie globale du développement

Atteinte périphérique

- Hypotonie axiale et périphérique
- Faiblesse musculaire
- ROT diminués ou absents
- Hypotrophie musculaire
- Périmètre crânien normal
- Difficultés alimentaires, respiratoires néonatales
- Développement cognitif normal

ROT : réflexes ostéotendineux.

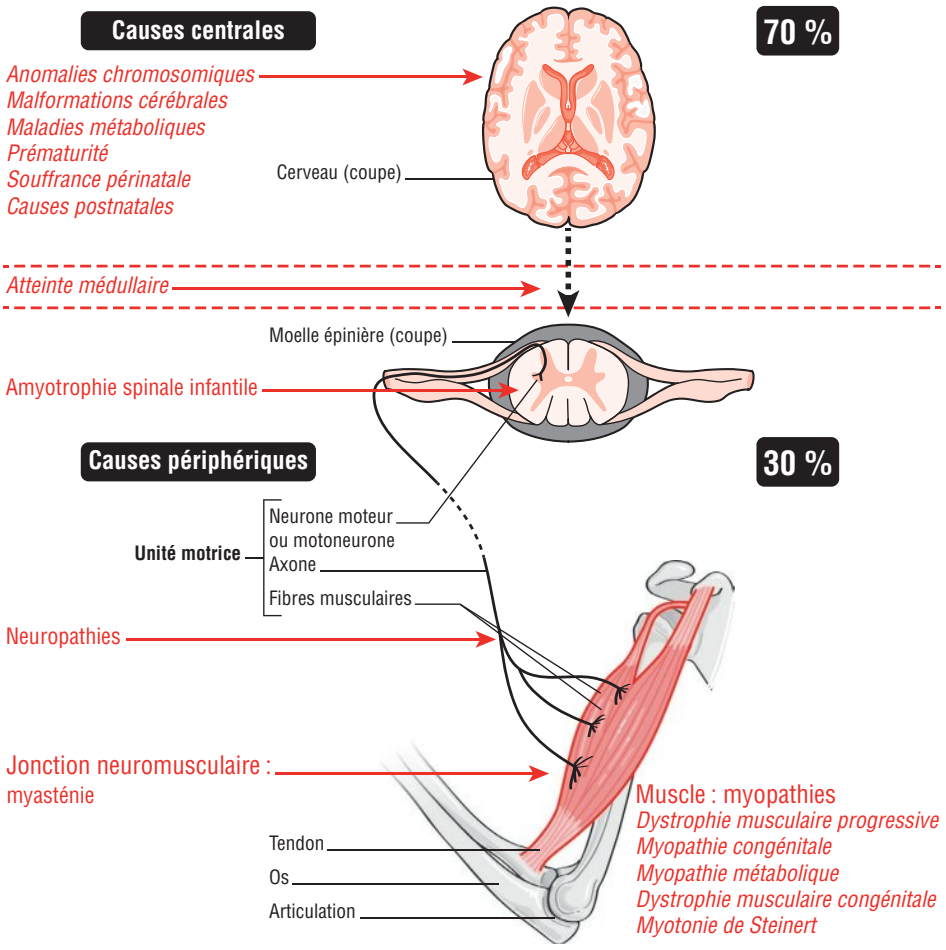


Fig. 21.1 Orientation diagnostique étiologique. *Extrait de : Bourrillon A, Benoist G, Delacourt C, Collège national des pédiatres universitaires, CNHUCP. Pédiatrie 7e édition, p. 35. Copyright © 2017 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.*

cognitives préservées. Le début peut être anténatal (par exemple avec diminution des mouvements du fœtus), néonatal (détresse respiratoire et hypotonie) ou postnatal (retard des acquisitions motrices).

Il s'agit de maladies neuromusculaires, avec une hérédité récessive autosomique le plus souvent, ou liée à l'X, ou dominante. Elles sont définies par l'atteinte primitive de l'un des composants de l'unité motrice (*cf.* fig. 21.1) :

- atteinte de la corne antérieure : amyotrophie spinale infantile ;
- atteinte du nerf périphérique : neuropathies sensitivomotrices héréditaires ;
- atteinte de la fibre musculaire : dystrophie musculaire progressive (type maladie de Duchenne, liée à l'X), dystrophie congénitale, myopathies congénitales, dystrophie myotonique de Steinert, etc.

Dans tous les cas, la connaissance d'un diagnostic précis est indispensable et permet au mieux à l'enfant et à sa famille de trouver au sein de l'équipe pluridisciplinaire une écoute, un accompagnement et une prise en charge adaptée.

Atteintes centrales

Elles représentent 70 % des cas des troubles du développement psychomoteur. Le terme de troubles du neurodéveloppement est retenu actuellement. Le diagnostic repose sur l'interrogatoire et l'examen clinique.

- Lorsqu'il existe une anomalie de type déficience intellectuelle avec ou sans signes dysmorphiques évidents, et sans anomalies neurologiques franches, une consultation de neuropédiatrie et/ou de génétique doit être demandée en 1re intention.
- Lorsqu'il existe une anomalie neurologique et/ou une épilepsie, etc.. au premier plan, une consultation de neurologie pédiatrique avec réalisation d'une IRM cérébrale doit être demandée en 1re intention.

Déficience intellectuelle (DI)

La prévalence de la DI est de 2 à 3 % dans la population générale.

Les principaux signes d'appel sont un retard de langage isolé, un retard global du développement, des difficultés d'apprentissage (notamment compréhension de textes et difficultés pour le raisonnement mathématique) et des troubles du comportement.

Elle est définie par un déficit à la fois au niveau du fonctionnement intellectuel (évalué par test standardisé passé individuellement) et du fonctionnement adaptatif (s'exprimant dans différents environnements comme maison, école, travail, communauté, évalué également à l'aide d'échelles standardisées comme celle de Vineland).

Le déficit des fonctions intellectuelles concerne plusieurs domaines comme le raisonnement, la résolution de problème, la planification, la pensée abstraite, le jugement.

L'évaluation du fonctionnement intellectuel fait appel le plus souvent aux échelles de Wechsler. On parle de déficit si le score du quotient intellectuel (QI) est inférieur à 70 (± 5). Le QI n'est évaluable chez l'enfant qu'à partir de l'âge de 3 à 4 ans mais n'est vraiment stable qu'à partir de 7 à 8 ans. La sévérité de la DI repose plus sur les capacités d'adaptation de l'enfant que sur les chiffres du QI.

Les causes sont nombreuses (tableau 21.1). Schématiquement, elles peuvent être regroupées en trois groupes principaux : les causes postnatales, périnatales ou anténatales.

Tableau 21.1 Causes des déficiences intellectuelles.

Complications de la prématurité et origine périnatale	5 %
Causes environnementales (alcool, médicaments, infections, etc.)	13 %
Anomalies chromosomiques	15 %
Déficiences intellectuelles liées au chromosome X	10 %
Autres maladies monogéniques connues (syndromes de Prader-Willi, d'Angelman, etc.)	10 %
Causes non retrouvées	35–40 %

D'après Inserm. Déficiences intellectuelles. Expertise collective, synthèse et recommandations, 2016.

Atteinte cérébrale postnatale

Les anomalies de développement peuvent se voir par exemple après une méningite bactérienne (pneumocoque principalement), un traumatisme accidentel ou dans le cadre de sévices à enfant (syndrome de l'enfant secoué), d'une anoxie cérébrale (noyade, malaise grave du nourrisson).

Le diagnostic est généralement facile en reprenant l'histoire médicale de l'enfant.

Atteinte d'origine périnatale et prématurité

Elles sont actuellement regroupées sous le terme de paralysie cérébrale (le terme d'infirmité cérébrale était autrefois utilisé). On y retrouve :

- la diplégie spastique (encore appelée *syndrome de Little*), avec un déficit intellectuel absent ou modéré le plus souvent, et à l'IRM des lésions à type de leucomalacie périventriculaire ;
- la tétraparésie spastique, parfois associée à une choréoathétose, avec un déficit intellectuel sévère le plus souvent, et à l'IRM des lésions à type d'encéphalomalacie et d'atteinte des noyaux gris ;
- l'hémiplégie congénitale, atteinte la plus fréquente actuellement et le plus souvent isolée sans déficit intellectuel, avec à l'IRM un aspect de porencéphalie ;
- les troubles des apprentissages, praxies, déficit attentionnel particulièrement fréquents chez les prématurés, entraînant des difficultés scolaires plus ou moins importantes.

Atteintes anténatales

Causes environnementales

- Origine infectieuse : avec une microcéphalie, des calcifications cérébrales (infections à cytomégalovirus, rubéole, toxoplasmose, virus herpès, Zika, etc.).
- Origine toxique :
  - alcool, réalisant un syndrome d'alcoolisation fœtale (SAF : faciès particulier, retard de croissance intra-utérin, déficience intellectuelle variable, troubles du

comportement de type hyperactivité) ou un tableau moins évident d'emblée appelé « troubles causés par l'alcoolisation fœtale » (TCAF) se traduisant par des grandes difficultés d'adaptation sociale ;
  - mais aussi héroïne, cocaïne, médicaments tels que certains antiépileptiques (valproate).
- Origine maternelle : mère diabétique, phénylcétonurique.

Causes génétiques

- Liées à des anomalies du nombre de chromosomes comme dans la trisomie 21.
- Liées à des anomalies de structures de chromosomes comme dans les syndromes microdélétionnels : syndromes de Prader-Willi, d'Angelman, de Williams, etc.
- Liées à l'X telles que le syndrome de l'X fragile.
- Liées à des mutations ponctuelles, comprenant :
  - les malformations cérébrales d'origine génétique (lissencéphalie, holoprosencéphalie, etc.) ;
  - les syndromes neurocutanés comme :
    - la sclérose tubéreuse de Bourneville (transmission autosomique dominante, taches achromiques cutanées, épilepsie et DI dans environ 50 % des cas ; l'IRM cérébrale permet de mettre en évidence des tubers caractéristiques),
    - la neurofibromatose de type 1 (transmission autosomique dominante, taches café au lait au niveau cutané et troubles de l'apprentissage mais rarement DI : dans 6 à 8 % des cas ; l'IRM cérébrale retrouve des hypersignaux caractéristiques).

Troubles du spectre autistique (TSA)

L'autisme au sens générique du terme est considéré aujourd'hui comme un trouble d'origine neurodéveloppementale dont les signes psychopathologiques principaux se manifestent par des perturbations dans l'interaction et la communication sociale, accompagnées également de comportements répétitifs et stéréotypés (DSM-5).

Le diagnostic de TSA comprend actuellement celui décrit auparavant sous le terme de trouble envahissant du développement (autisme, syndrome d'Asperger, autisme atypique et trouble envahissant du développement non spécifié).

La prévalence en population générale serait de 1 %. Chez la moitié des enfants avec un TSA est associée une déficience intellectuelle de causes variées.

Le trouble du langage chez les enfants autistes est constant dans sa dimension pragmatique (usage que l'on fait du langage pour interagir) mais inconstant dans sa dimension structurelle (certains enfants autistes ont des difficultés pour la phonologie, la syntaxe et le lexique mais cela n'est pas systématique).

Les critères diagnostiques sont :

- l'existence de déficits persistants de la communication et des interactions sociales observés dans des contextes variés :
  - déficit de réciprocité sociale ou émotionnelle,
  - anomalies du contact, déficit de communication non verbale,
  - difficulté d'ajustement social, voire retrait total ;
- le caractère restreint et répétitif des comportements, des intérêts ou des activités :
  - stéréotypies, écholalie, activité de rotation des objets,
  - intolérance au changement, rituels,
  - attachement à des objets insolites, intérêts persévérants,
  - hypo ou hyperréactivité aux stimulations sensorielles, ou intérêt inhabituel pour certains aspects sensoriels (lumières, flairage, etc.) ;
- dès les étapes précoces du développement ;
- avec un retentissement significatif.

> Tout praticien doit savoir repérer les signes d'alerte d'autisme, et cela dès les premières phases du développement et dès que les parents expriment une inquiétude autour du développement de leur enfant, et orienter vers un Centre ressources autisme (CRA).

Encéphalopathies neurodégénératives

Elles sont plus rares et représentent moins de 30 % des cas d'anomalies neurodéveloppementales.

Après un développement normal, est constatée une régression des acquisitions plus ou moins tôt. La démarche étiologique repose là encore sur l'interrogatoire et l'examen clinique qui permettent de guider au mieux les explorations complémentaires. L'IRM, les explorations neurophysiologiques (EEG, etc.), permettent d'orienter le bilan.

Dès la suspicion d'une pathologie neurodégénérative, une orientation en centre de référence spécialisée neuropédiatrique s'impose pour diagnostic et prise en charge spécifique :

- encéphalopathies neurométaboliques :
  - maladies métaboliques s'exprimant par des symptômes permanents, progressifs, indépendants des événements extérieurs : il s'agit principalement des maladies lysosomales (avec le groupe des mucopolysaccharidoses et des neurolipidoses), des maladies peroxysomales, etc.,
  - maladies métaboliques s'exprimant par des signes évoquant une intoxication aiguë (début néonatal le plus souvent) ou progressive : il s'agit des pathologies du métabolisme intermédiaire (aminoacidopathies, acidémies organiques),
  - déficits énergétiques qui évoluent le plus souvent par poussées, représentés principalement par les maladies mitochondriales ;
- leucoencéphalopathies génétiques avec atteinte primitive (hypomyélinisation) ou secondaire de la myéline ;
- encéphalopathies avec surcharge en fer des noyaux gris ;
- et beaucoup d'autres encéphalopathies diverses et rares.

Le diagnostic de certitude de ces affections repose sur des explorations biochimiques, enzymatiques et de génétique moléculaire complexes. En effet, un diagnostic certain peut permettre de fixer un pronostic. Dans quelques cas, il existe un traitement spécifique d'autant plus efficace qu'instauré précocement.

La plupart de ces affections se transmettent sur un mode d'hérédité autosomique récessive, quelques-unes sur un mode récessif lié au sexe ou selon une hérédité

mitochondriale maternelle. Le diagnostic précis du cas index permet la plupart du temps de proposer un conseil génétique et un diagnostic prénatal approprié.

Trouble déficit d'attention – hyperactivité

Patrick Berquin

Définitions

Attention
Fonction multimodale associée aux fonctions exécutives et comprenant les capacités d'alerte, de maintien, d'orientation et de division de l'attention.

Hyperactivité
État d'agitation motrice et d'instabilité du comportement.

TDAH : trouble déficit d'attention – hyperactivité
Trouble neurodéveloppemental débutant précocement dans l'enfance associant des troubles de l'attention et des fonctions exécutives et des troubles du comportement : hyperactivité et impulsivité.

Le TDAH est un syndrome associant deux catégories de symptômes :
- des symptômes comportementaux : hyperactivité motrice, instabilité psychomotrice, impulsivité ;
- des troubles attentionnels : déficit d'attention, distractibilité.

C'est un trouble fréquent dont la prévalence chez l'enfant et l'adolescent est estimée entre 3 et 5 % sur les cinq continents. Une étude en France a retrouvé une prévalence de 3,5 %. Le diagnostic est uniquement clinique et ne repose pas sur des examens complémentaires.

Les conséquences du TDAH sont importantes pour l'intégration aux apprentissages scolaires et peuvent être à l'origine d'échec scolaire ou d'exclusion.

Des difficultés relationnelles et les troubles des apprentissages entraînent le plus souvent une baisse de l'estime de soi, parfois des troubles anxieux, voire dépressifs, qui eux-mêmes peuvent aggraver les troubles du comportement et l'instabilité psychomotrice.

Le TDAH entraîne souvent des mises en situation dangereuses. Sous la forme d'hyperactivité, d'impulsivité et de difficultés attentionnelles, les enfants souffrant d'un TDAH ont beaucoup plus d'accidents de la voie publique ou d'accidents domestiques en général.

Il est important de bien connaître les critères diagnostiques car les symptômes d'hyperactivité ou les troubles attentionnels sont fréquents chez l'enfant.

Critères diagnostiques

Les critères diagnostiques reposent d'une part sur les symptômes cardinaux du TDAH :
1. l'hyperactivité motrice ou hyperkinésie : ce sont des enfants qui ne peuvent pas s'empêcher de bouger. Ils courent et grimpent partout, se lèvent quand ils devraient rester assis. L'hyperactivité est également comportementale : c'est l'instabilité psychomotrice. Ils changent de tâche ou d'activité sans arrêt, ne peuvent aller jusqu'au bout d'un exercice ;
2. l'impulsivité : ils répondent avant qu'on ait fini de poser la question, n'arrivent pas à attendre leur tour, ne cessent d'interrompre les autres dans les conversations, les jeux. Ils ont toujours besoin d'une réponse, d'une récompense, d'une satisfaction immédiate. C'est ce que l'on appelle « l'aversion au délai » ;
3. le déficit attentionnel : Celui-ci concerne les différentes composantes des fonctions attentionnelles. Les enfants avec TDAH ont :
   - des difficultés à maintenir leur attention, à rester concentré,
   - des difficultés à focaliser, à orienter leur attention sur une tâche/une activité,
   - des difficultés à partager leurs ressources attentionnelles et donc, en classe, « lire, écouter et écrire » en même temps.

   Ils sont distractibles, c'est-à-dire qu'ils ont des difficultés à résister aux distracteurs. L'attention est vite distraite par un bruit, une stimulation.

   À ces déficits attentionnels, s'associent un déficit de la mémoire de travail et un véritable déficit des fonctions exécutives (planification, organisation, inhibition, etc.).

Les critères diagnostiques retenus sont sensiblement les mêmes dans les différentes classifications internationales : classification de l'OMS (CIM-10, puis CIM-11), classifications américaine (DSM-5) et française (CFTMEA) des troubles mentaux.

Les troubles comportementaux (hyperactivité, impulsivité) et attentionnels doivent :
- être durables : persistants depuis au moins 6 mois ;
- être permanents : cela signifie que les symptômes sont présents dans toutes les situations quel que soit l'entourage (aussi bien à l'école qu'à la maison ou dans les activités extrascolaires) même s'il y a des fluctuations possibles en fonction du caractère contenant du cadre ou de l'entourage ;
- être anciens : symptômes présents depuis des mois, voire des années. Il s'agit d'un trouble du neurodéveloppement. L'hyperactivité est présente très tôt (depuis que l'enfant marche). Si selon la CIM-10, le début des symptômes doit avoir débuté avant l'âge de 7 ans et selon le DSM-5 avant l'âge de 12 ans, un âge qui peut paraître tardif, c'est pour tenir compte des formes à prédominance inattentive qui ne sont habituellement repérées que lorsque l'enfant entre dans les apprentissages ;
- avoir un retentissement important. Il faut qu'ils entraînent une gêne fonctionnelle, une altération du fonctionnement et de l'intégration familiale, sociale, scolaire, ce qui leur donne un caractère pathologique par opposition à un simple tempérament hyperactif ou inattentif.

Formes cliniques

Trois formes cliniques ont été identifiées :
- la forme mixte ou combinée : les enfants présentent à la fois des symptômes d'hyperactivité – impulsivité et des déficits attentionnels ;

- la forme à prédominance hyperactive – impulsive : environ 10 % desquels l'hyperactivité et l'impulsivité sont au premier plan et repérées très précocement dès la petite enfance ;
- la forme à prédominance inattentive : probablement sous-estimée chez laquelle l'hyperactivité – impulsivité est modérée et la labilité attentionnelle au premier plan et dont le diagnostic est souvent plus tardif.

Place des bilans neuropsychologiques

Aucun examen complémentaire n'est nécessaire pour le diagnostic de TDAH qui est uniquement clinique. Dans certains cas, quand le diagnostic est compliqué, notamment dans les formes inattentives, une évaluation des fonctions attentionnelles et exécutives peut être utile et requiert alors un bilan neuropsychologique.

Ce bilan doit toujours être resitué dans la démarche clinique. Il n'est ni nécessaire ni suffisant. Le bilan neuropsychologique ne permet jamais à lui seul d'affirmer un diagnostic de TDAH.

Comorbidité

Dans environ 80 % des cas, les enfants présentant un TDAH ont également des troubles associés. Il peut s'agir d'autres troubles du comportement tels qu'un trouble oppositionnel avec provocation, un trouble anxieux ou un trouble des conduites ; il peut s'agir de tics moteurs, vocaux, voire d'un véritable syndrome de Gilles de la Tourette. Il peut s'y associer aussi d'autres troubles spécifiques des apprentissages comme une dyslexie-dysorthographie, un trouble d'acquisition de la coordination. Des troubles du sommeil sont également très souvent présents à raison d'une agitation vespérale, de difficultés et de retard à l'endormissement, une étude chronobiologique en polysomnographie ayant mis en évidence une augmentation des latences d'endormissement et une résistance au sommeil qui est par ailleurs agité, une hyperactivité et des réveils nocturnes fréquents.

Le diagnostic est clinique et repose sur l'interrogatoire et l'observation. Des questionnaires sont cependant utiles d'une part pour balayer les différents troubles comportementaux et les troubles des fonctions attentionnelles, d'autre part pour vérifier le caractère constant des troubles. Il est habituel de faire remplir un questionnaire par les parents et par le ou les enseignant(s) afin d'assurer que les troubles sont présents aussi bien à la maison qu'à l'école. Plusieurs questionnaires ont été développés, les plus fréquemment utilisés étant les questionnaires de Conners et l'ADHD *Rating-Scale* qui ont été traduits et validés en français. Ils doivent toujours être interprétés en fonction de la clinique.

Diagnostics différentiels

L'hyperactivité est un symptôme fréquent dont les causes sont multiples. Elle peut être d'origine éducative, réactionnelle et psychogène, ou associée à une pathologie neurodéveloppementale (notamment un syndrome génétique ou une encéphalopathie). C'est également un symptôme que l'on retrouve chez les enfants présentant un trouble du spectre autistique. Les diagnostics sont donc à considérer avant d'évoquer un TDAH.

Le diagnostic repose sur une analyse sémiologique précisant notamment le caractère transitoire ou permanent, l'existence de situations ou de facteurs déclenchants, mais également l'importance des retentissements sur la vie familiale, les relations interpersonnelles (amis, école), les relations scolaires, les apprentissages.

L'hyperactivité peut également être la conséquence d'un déficit sensoriel auditif ou visuel, ou d'un trouble sévère du langage oral. La constatation d'anomalies à l'examen neurologique (syndrome pyramidal ou cérébelleux, troubles de la motricité ou du tonus, etc.) doit faire évoquer une pathologie neurologique sous-jacente. La constatation d'une dysmorphie faciale, de malformations associées ou d'anomalies cutanées (par exemple dans la neurofibromatose de type 1) doit faire évoquer un syndrome génétique.

La difficulté du diagnostic tient au fait que ces différents troubles peuvent être des diagnostics différentiels mais également des troubles associés.

Chez un enfant qui consulte pour des difficultés attentionnelles, il faut savoir évoquer la possibilité d'absences épileptiques qui entraînent des ruptures attentionnelles répétées dans la journée. Ces ruptures attentionnelles sont brèves (de quelques secondes à quelques dizaines de secondes) et ont un caractère paroxystique, l'attention de l'enfant étant tout à fait normale entre ces épisodes. Dans le doute, un EEG peut être réalisé.

Certains enfants peuvent paraître inattentifs ou distraits alors que leurs fonctions attentionnelles sont normales, notamment quand ils sont fatigués. Il est important de s'enquérir l'heure à laquelle l'enfant se couche et de la durée totale de sommeil.

Enfin, un trouble anxieux ou dépressif peut également entraîner une véritable inhibition psychique ; l'enfant ne parvient pas à utiliser ses ressources attentionnelles alors que les fonctions attentionnelles sont normales.

Causes

Le TDAH « idiopathique » est manifestement d'origine multifactorielle.

Des facteurs génétiques sont indéniables : l'incidence familiale est élevée avec un risque multiplié par 5 pour les apparentés du 1er degré ; l'héritabilité est de 70 %. Des gènes ont été identifiés, il s'agit de gènes codant pour des récepteurs ou des transporteurs de la dopamine et de la sérotonine. Il ne s'agit pas d'une maladie génétique de transmission mendélienne mais plutôt de facteurs de susceptibilité, de prédisposition.

Des facteurs environnementaux épigénétiques ont également été identifiés : des toxiques (le plomb, l'alcoolisation fœtale, des pesticides), ainsi que des facteurs mettant en jeu les interrelations précoces.

De nombreuses études d'imagerie cérébrale ont mis en évidence des anomalies morphométriques et fonctionnelles au niveau d'un réseau striato-préfrontal et d'une boucle cérébello-thalamique qui sous-tendent les fonctions attentionnelles et exécutives, mais aussi le réseau du circuit de la récompense (mésolimbique et orbitofrontal).

Il existe aussi des formes associées à une pathologie neurologique ou neurodéveloppementale : la prévalence de TDAH y est plus fréquente que dans la population générale.

C'est le cas d'enfants dont l'épilepsie a débuté précocement ou présentant des séquelles de traumatisme crânien, d'encéphalite, d'anoxo-ischémie périnatale. Le TDAH est également plus fréquent chez les anciens grands prématurés et dans la neurofibromatose.

Enfin le TDAH peut également être secondaire à une intoxication au plomb et à un syndrome d'alcoolisation fœtale.

Prise en charge

Tous les enfants présentant un TDAH ne requièrent pas un traitement pharmacologique ; en revanche, tous ont besoin d'une prise en charge non médicamenteuse qui doit être pluridisciplinaire et globale, associant guidance infantile, psychothérapie et, en fonction des troubles associés et des répercussions sur les apprentissages : psychomotricité, orthophonie, ergothérapie.

Des aménagements pédagogiques sont essentiels et les recommandations peuvent s'appliquer aussi bien à l'école qu'à la maison : mobiliser l'attention, encourager, fractionner les demandes, éviter les distracteurs et des excitants, tolérer des débordements mineurs, reformuler, etc.

Le seul traitement pharmacologique disponible en officine est le méthylphénidate. C'est un amphétamino-mimétique qui bloque la recapture de la dopamine intrasynaptique au niveau notamment du réseau striato-préfrontal.

Il est indiqué dans le cadre d'une prise en charge globale du TDAH chez l'enfant de plus de 6 ans et l'adolescent lorsque les mesures correctrices et globales seules s'avèrent insuffisantes. La prescription initiale est hospitalière réservée aux spécialistes en neurologie, psychiatrie et pédiatrie sur ordonnance sécurisée d'une durée maximale de 28 jours. À la suite de la prescription initiale hospitalière, tout médecin peut renouveler la prescription pour une durée maximale d'un an. L'ordonnance doit être accompagnée d'une prescription hospitalière datant de moins d'un an.

La posologie moyenne est de 0,7 à 1 mg/kg atteinte après une phase de titration de 1 à 2 mois et doit être adaptée en fonction de l'efficacité et de la tolérance.

Les contre-indications sont rares : hypersensibilité au méthylphénidate, glaucome, phéochromocytome, hyperthyroïdie, manifestations psychotiques, affection cardiovasculaire sévère, pathologies vasculaires cérébrales.

L'introduction du méthylphénidate doit être prudente chez l'enfant épileptique ou présentant des troubles anxiodépressifs.

Les effets secondaires les plus fréquents sont essentiellement la baisse de l'appétit le midi, qui peut entraîner une perte de poids et les troubles de l'endormissement si la prise du médicament est trop tardive. En début de traitement peuvent apparaître des céphalées, des vertiges, une somnolence, des douleurs abdominales avec nausées et vomissements ou sécheresse buccale ; ce sont des effets secondaires habituellement transitoires et qui en général peuvent être évités avec une titration progressive. Enfin, le méthylphénidate peut exacerber ou faire apparaître des tics moteurs ou vocaux.

Évolution

Soixante-dix à 80 % des adolescents présentent encore des symptômes de TDAH. L'expansion du TDAH se modifie et les adolescents sont moins hyperactifs mais restent inattentifs et ont des difficultés à s'organiser, ont souvent des comportements à risques et une incapacité à résister aux tentations, aux addictions (tabac, toxicomanie).

Trente pour cent des adultes ayant présenté un TDAH dans l'enfance ont gardé des symptômes de TDAH essentiellement sous la forme d'une impulsivité et de difficultés attentionnelles.

Conclusion

Le trouble déficit d'attention – hyperactivité est un trouble fréquent chez l'enfant. Le diagnostic doit être précoce afin de mettre en place une prise en charge adaptée.

Le traitement pharmacologique est utile quand une prise en charge non médicamenteuse n'est pas suffisante, notamment pour les formes sévères.

Convulsions

Mathieu Milh

Le terme « convulsion » est utilisé pour désigner les manifestations motrices d'une crise épileptique (il existe des crises épileptiques sans manifestation motrice, par exemple les ruptures de contact dans l'épilepsie-absence). Il est actuellement remplacé par « crise d'épilepsie » ou « crise ».

L'interrogatoire de l'enfant et de l'entourage a une place primordiale car, dans la grande majorité des cas, l'épisode est terminé et l'enfant a récupéré son état habituel lorsqu'il est examiné. Si ce n'est pas le cas et s'il y a persistance de convulsions, de troubles de la vigilance, de déficit neurologique ou de signes hémodynamiques ou respiratoires, il s'agit d'une situation de gravité qui nécessite une prise en charge spécifique : traitement d'un état de mal épileptique, d'un coma, d'un choc hémodynamique, d'une détresse respiratoire, etc.

Il faut distinguer les convulsions occasionnelles qui sont provoquées par un facteur intercurrent (manifestation « normale » du cerveau en réponse à une situation « anormale »), de la maladie épileptique où les crises surviennent de manière spontanée et/ou récurrente (manifestation « anormale » du cerveau en situation « normale »). La prise en charge est donc très différente s'il s'agit d'un premier épisode de convulsion ou d'une récidive chez un enfant ayant déjà eu des convulsions ou ayant une épilepsie.

Les convulsions les plus fréquentes chez le nourrisson et le jeune enfant sont les crises fébriles (CF) (appelées aussi crises convulsives hyperthermiques). Ce sont des crises occasionnelles déclenchées par l'élévation de la température corporelle en dehors de toute infection neuroméningée et de toute affection neurologique. Mais il faut toujours se méfier d'une infection cérébroméningée et savoir quand la ponction lombaire est indiquée.

En dehors d'un contexte fébrile, il est primordial de rechercher les causes occasionnelles de convulsion avant d'évoquer une épilepsie débutante.

En cas de récidive de convulsion chez un enfant ayant une épilepsie, il faut savoir s'il s'agit des crises habituelles ou non, rechercher des facteurs favorisants (mauvaise observance du traitement, modification du traitement en cours, manque de sommeil, etc.), sans oublier d'éliminer par l'interrogatoire et l'examen clinique qu'il ne s'agit pas d'une crise occasionnelle révélatrice d'une cause aiguë surajoutée.

Reconnaître la crise d'épilepsie

Les convulsions, la crise ont le plus souvent cédé lors de la 1re évaluation médicale.

Le diagnostic repose sur l'interrogatoire de l'enfant et des personnes ayant été témoins de l'épisode. Aucun examen complémentaire ne permet de confirmer ou d'infirmer le diagnostic de convulsions *a posteriori*.

L'interrogatoire doit recueillir le plus précisément possible la description des phénomènes observés et leur déroulement dans le temps (signes avant-coureurs, signes au début de l'épisode, et leur évolution, modalités de fin de l'épisode avec signes post-critiques, durée, etc.).

Quelques éléments sont importants à vérifier dans la démarche de diagnostic positif :

- le caractère brutal (paroxystique) du début ;
- la récupération lente, avec une phase de confusion en cas de perte de connaissance ;
- l'absence de facteur déclenchant comme les pleurs, une douleur qui évoquent une origine vagale ou des spasmes du sanglot chez le nourrisson.

La sémiologie peut être très variée mais certaines crises sont plus spécifiques :

- crises généralisées tonicocloniques : rares avant l'âge de 1 an, elles se traduisent par une phase tonique de contraction musculaire soutenue avec blocage respiratoire, suivie d'une phase clonique de secousses rythmiques des membres ; en post-critique, la respiration est bruyante, il existe une hypotonie et une confusion ;
- crises cloniques : elles débutent d'emblée par des secousses rythmiques, avec ou sans perte de conscience ;
- crises toniques : elles sont caractérisées par une contraction tonique des membres et de l'axe, avec révulsion oculaire et trismus ;
- crises atoniques : elles correspondent à une résolution complète du tonus avec chute si l'enfant est assis ou debout.

Il faut distinguer une convulsion des diagnostics différentiels suivants :

- frissons : à l'ascension thermique ou en cas de décharge bactérienne ; généralement, les secousses sont moins amples et plus rapides ;
- trémulations : tremblements fins des extrémités disparaissant à l'immobilisation forcée ;
- myoclonies du sommeil : survenant à l'endormissement et exclusivement dans le sommeil ;
- spasmes du sanglot : séquence pleurs/apnée/cyanose en cas de frustration, de colère ou peur survenant généralement entre 6 mois et 3 ans, plus rarement après 5 ans ;
- syncopes vagales convulsivantes : perte de connaissance puis secousses des 4 membres survenant au décours d'un traumatisme ou en cas de contrariété ;
- mouvements anormaux : effets secondaires possibles de certains médicaments ;
- malaises autres : épisode brusque de changement de teint (cyanose, pâleur, etc..) avec rupture de contact et hypotonie, sans mouvement anormal.

Savoir éliminer une urgence vitale

Cette étape a lieu en même temps que la démarche diagnostique, grâce à l'interrogatoire et l'examen clinique, à la recherche des signes suivants :

- signes neurologiques :
  - signes neurologiques focaux durables ou s'aggravant évoquant une lésion cérébrale,
  - troubles de conscience prolongés, troubles du comportement ou syndrome méningé évoquant une encéphalite ;
- signes respiratoires :
  - bradypnées, irrégularités respiratoires, apnées,
  - cyanose, encombrement bronchique majeur ;
- signes hémodynamiques :
  - tachycardie, temps de recoloration cutanée allongé,
  - marbrures, extrémités froides, pouls périphériques mal perçus ;
- contexte infectieux :
  - sepsis sévère, purpura fébrile,
  - signes de choc ;
- autres contextes sévères :
  - pâleur, hématomes multiples (maltraitance ?),
  - coma, possibilité d'intoxication médicamenteuse.

Avoir en tête les causes nécessitant une prise en charge spécifique pour les éliminer rapidement

- Après l'âge de 1 an, l'interrogatoire et l'examen clinique suffisent pour écarter les causes nécessitant une prise en charge urgente.
- Avant 1 an, les causes urgentes sont à la fois plus fréquentes et plus difficiles à écarter, c'est pourquoi des examens complémentaires sont prescrits.

Contexte fébrile

Avant de poser le diagnostic de crise fébrile, il est important d'écarter une infection neuroméningée, un neuropaludisme, un abcès cérébral, une thrombophlébite suppurée et un syndrome hémolytique et urémique (SHU) par l'interrogatoire et l'examen clinique :

- notion de voyage récent en zone d'endémie palustre ;
- syndrome méningé, syndrome encéphalique (trouble du comportement, trouble de la conscience) ;
- anomalie persistante de l'examen neuromoteur ;
- convulsions survenant dans un contexte subaigu d'altération fébrile de l'état général.

Contexte d'apyrexie

Cinq grands cadres nosologiques doivent être explorés par l'interrogatoire et l'examen clinique :

- causes traumatiques : accidentelle ou infligé (syndrome du bébé secoué) ;
- causes vasculaires (HTA, AVC) ;

- causes toxiques ;
- causes métaboliques (dyscalcémie, dysnatrémie, hypoglycémie) ;
- causes tumorales.

Après 1 an, ces causes sont éliminées par l'interrogatoire et l'examen clinique :

- notion de traumatisme crânien dans les jours précédents ;
- maladie chronique ou prise de traitements pouvant être compliquée de troubles ioniques ;
- déficit neurologique d'emblée maximal et sans récupération post-critique évoquant un AVC ischémique ou hémorragique ;
- anomalie de la courbe du PC, convulsion survenant dans un contexte d'altération de l'état général, signe d'HTIC évoquant une tumeur cérébrale.

La survenue d'une crise sans fièvre avant 1 an doit faire évoquer de manière systématique un hématome sous-dural non accidentel (bébé secoué), un trouble ionique et une hypoglycémie.

Urgence écartée et notion de fièvre > 38 °C : crise fébrile

Ce sont les crises convulsives occasionnelles les plus fréquentes. Elles concernent 2 à 5 % des enfants, avec une fréquence majorée en cas d'antécédent familial.

Une crise fébrile est définie comme :

- une crise convulsive occasionnelle fébrile ;
- survenant chez un nourrisson ou un enfant :
  - âgé de 3 mois à 5 ans, le plus souvent de 1 à 3 ans,
  - dont le développement psychomoteur est normal,
  - en dehors de toute atteinte (infectieuse ou non) du SNC.

Toute pathologie fébrile peut en être à l'origine, en particulier les infections virales du petit enfant (par exemple l'exanthème subit). La cause de la fièvre doit être recherchée comme devant toute fièvre de l'enfant, avec une attention particulière sur les signes d'infections cérébroméningées. La crainte d'une méningite purulente ou d'une encéphalite révélée par une convulsion fébrile conduit à recommander, quel que soit le tableau clinique associé, de pratiquer systématiquement une ponction lombaire chez un nourrisson âgé de moins de 6 mois ou en cas de CF prolongée (> 15 minutes) focale ou avec un déficit focal post-critique. En l'absence de signe clinique de méningite (syndrome méningé, fontanelle bombée, trouble du tonus, fièvre mal tolérée) ou d'encéphalite (trouble du comportement, de la conscience) associé à la convulsion fébrile, la PL est toujours normale lorsque la CF est simple.

On distingue les CF simples et complexes (tableau 21.2).

La présence d'un seul critère des CF complexes permet de définir la crise fébrile comme complexe.

Ces critères sont utiles pour répondre aux 3 questions pratiques que posent les convulsions fébriles :

1. Sont-elles révélatrices d'une infection cérébroméningée ?
2. Quel est le risque de récidive ?
3. Quel est le risque d'épilepsie ultérieure ?

Tableau 21.2 **Caractéristiques comparées des crises fébriles (CF) simples et complexes.**

Caractéristique	CF simples	CF complexes
Âge	1–5 ans	< 1 an
Durée	Brèves (< 15 minutes) 1 seul épisode sur 24 heures	Longues (≥ 15 minutes) > 1 épisode sur 24 heures
Type	Généralisées	À début localisé
Déficit post-critique	Non	Oui
Antécédents neurologiques	Non	Oui
Examen neurologique à 30 minutes post-critique	Normal	Anormal

Facteurs de risque de faire une crise fébrile prolongée : quand prescrire un traitement de secours ?

- Première crise (donc non prédictible)
- Avoir déjà eu une crise de plus de 10 minutes et avoir au moins 1 facteur de risque de récidive
- Âge de la première crise < 1 an

N.B. Grande stabilité de la durée des CF lors de la récidive lorsque la première a eu lieu avant 1 an.

Facteurs de risque de débuter une épilepsie après une convulsion en contexte fébrile : quand adresser au neuropédiatre ?

- Trouble du neurodéveloppement (moteur, communication, global)
- Examen neurologique antérieurement anormal : déficit focal (hémiparésie)
- CF complexe (focale, prolongée sans cause occasionnelle retrouvée)

Urgence écartée et apyrexie : crise occasionnelle ou épilepsie débutante ?

Il est souvent difficile de trancher entre ces 2 possibilités devant une première crise chez un enfant bien portant.

Dans ce cadre, un EEG est utile car il peut permettre, en association avec la description de la crise et l'étude du terrain, de poser un diagnostic de syndrome épileptique dès la première crise ou d'orienter vers une cause. En effet, contrairement à une idée largement répandue, il est possible de poser le diagnostic d'épilepsie débutante dès la première crise, dans certaines circonstances :

- première crise d'épilepsie dont la phénoménologie et le bilan évoquent un syndrome épileptique connu, par exemple épilepsie à pointes centro-temporales ;

- première crise d'épilepsie dont le bilan fait évoquer un risque de récidive majeur, par exemple crise d'épilepsie révélant une malformation cérébrale.

En l'absence de diagnostic de syndrome épileptique ou d'anomalie EEG faisant compléter le bilan par une imagerie, le diagnostic est celui de première crise d'épilepsie, sans parler d'épilepsie maladie.

La moitié des premières crises d'épilepsie sans fièvre resteront un événement isolé, ce d'autant plus que l'enfant est jeune (< 5 ans), qu'il n'a pas d'antécédent familial d'épilepsie, que son développement est normal et que l'EEG est strictement normal.

Épilepsie

Mathieu Milh

Définition

L'épilepsie est une maladie neurologique chronique. Le diagnostic d'épilepsie peut être posé dans 3 situations :

1. la survenue de plusieurs crises épileptiques spontanées (≥ 2 séparées de 24 heures) ;
2. la survenue d'une crise spontanée dont le bilan étiologique permet de prédire que le risque de récidive est élevé ;
3. la survenue de crise(s) d'épilepsie dont le bilan permet de poser le diagnostic d'un syndrome épileptique donné.

On distingue deux types de crises :

- les crises épileptiques généralisées, qui impliquent rapidement les deux hémisphères avec des signes moteurs et/ou des troubles de la conscience. Les principaux types de crises généralisées sont les crises tonicocloniques, les absences et les myoclonies ;
- les crises épileptiques focales (ou partielles), définies par la localisation du lobe cérébral de départ des crises (frontal, temporal, pariétal, occipital) ; ces crises peuvent secondairement devenir généralisées.

La crise comme point de départ de la démarche diagnostique

Le diagnostic d'épilepsie repose avant tout sur l'analyse de la ou des crises de l'enfant. Cette analyse n'est pas toujours simple et nécessite un long moment d'interrogatoire, visant à retranscrire les symptômes décrits, le plus précisément possible, en attendant d'avoir obtenu une description globale de l'événement (mode de début, déroulement de l'épisode, mode de fin, récupération) pour interpréter l'ensemble.

L'analyse sémiologique repose sur un interrogatoire rigoureux :

- description par l'enfant et son entourage des crises, en insistant sur le premier symptôme ressenti ou vu, les signes observés, la phase post-critique immédiate, les éventuels facteurs favorisants (description à consigner telle quelle dans le dossier) ;
- analyse médicale : de quel type de crise s'agit-il (généralisée ou focale) ? Quelles régions cérébrales semblent impliquées en cas de crises focales ? Peut-on évoquer un syndrome ? Une étiologie ?

Crises épileptiques généralisées

Crises généralisées tonicocloniques

Elles débutent de manière brutale, avec une perte de connaissance et une chute si l'enfant est en position verticale sans qu'il ne puisse les prévenir ou se protéger. Se succèdent :

- une phase tonique (contraction soutenue des 4 membres avec arrêt respiratoire) de 10 à 20 secondes ;
- une phase clonique (secousses rythmiques et synchrones des 4 membres) de 30 secondes à 2 minutes (avec parfois morsure de langue) ;
- une phase de relâchement musculaire (avec perte d'urine fréquente) ;
- une phase post-critique de quelques minutes à 2–3 heures, avec amnésie complète de la crise.

Absences

Elles surviennent de manière pluriquotidienne, avec un début et une fin brusques. Elles sont marquées par une suspension brève de la conscience (2 à 20 secondes), avec interruption des activités en cours. Le regard de l'enfant est fixe, avec parfois des myoclonies de faible intensité des paupières et des globes oculaires. L'enfant reprend ensuite son activité où il l'avait arrêtée. Elles peuvent être déclenchées par l'hyperpnée.

Myoclonies

Elles entraînent un sursaut brutal et une chute secondaire à une contraction brève de la musculature axiale, sans rupture de contact, avec récupération rapide. Un enregistrement EEG est nécessaire pour confirmer la nature épileptique.

Crises épileptiques focales (ou partielles)

Elles se caractérisent par des signes focaux (moteurs, sensitifs, sensoriels, etc.) stéréotypés, suivis d'un déficit post-critique, en rapport avec la région cérébrale en cause. Par exemple, une crise partielle occipitale se traduit par des hallucinations visuelles. Elles peuvent être secondairement généralisées.

Gravité

- Gravité liée à la cause : épilepsie symptomatique d'une malformation cérébrale, de lésions anoxo-ischémiques acquises ou s'intégrant dans une anomalie chromosomique ou génétique. Ces causes conditionnent souvent la coexistence de troubles majeurs du développement intellectuel et du spectre autistique.
- Gravité liée aux caractéristiques sémiologiques des crises épileptiques : épilepsie avec crises entraînant des chutes traumatisantes, crises prolongées ou crises cyanosantes.
- Gravité liée à la réponse thérapeutique (efficacité et effets secondaires des traitements).

La présence d'un critère de gravité justifie un avis spécialisé (neuropédiatrique) rapide.

De manière générale, il faut savoir que 70 % des enfants épileptiques ont des difficultés scolaires, 40 % des troubles spécifiques des apprentissages et 20 % des troubles de l'humeur. Ces troubles ne sont pas la conséquence directe des crises, mais sont une comorbidité fréquente de l'épilepsie. Ils doivent être recherchés et pris en charge de manière adaptée.

Bilan d'une épilepsie

Bilan clinique

Le bilan clinique vise à rechercher des arguments pour une étiologie ou la présence d'une comorbidité. Il est indispensable de s'enquérir :
- de l'histoire familiale ;
- du développement de l'enfant, depuis la grossesse, l'accouchement, jusqu'au développement actuel ;
- de sa scolarité, son intégration sociale ;
- de son examen clinique, neurologique et cutané.

Bilan paraclinique

Électroencéphalogramme (EEG)

- Systématique, veille et sommeil (sommeil indispensable avant 6 ans) ;
- Enregistrement de l'activité cérébrale intercritique :
  - un EEG intercritique normal n'élimine pas le diagnostic d'épilepsie ;
  - inversement, des anomalies EEG peuvent être observées en l'absence de toute épilepsie.
- Si les crises sont fréquentes (pluriquotidiennes) : possibilité d'enregistrement EEG/vidéo prolongé pour enregistrer une crise.

Imagerie cérébrale = IRM

- Non systématique (selon le syndrome et la cause suspectée).
- Inutile dans les épilepsies idiopathiques.
- Indiquée en cas d'épilepsies partielles non idiopathiques, épilepsies associées à un retard psychomoteur et à des signes neurologiques focaux, épilepsie comportant des critères de gravité ou mal contrôlée par un traitement bien conduit.

Principaux syndromes épileptiques de l'enfant

La démarche diagnostique repose sur les étapes suivantes :
- description du ou des types de crises épileptiques ;
- analyse médicale : s'agit-il de crises focales ou généralisées ?
- diagnostic syndromique ;
- recherche de la cause de l'épilepsie.

Les crises épileptiques (dont la répétition définit l'épilepsie) s'intègrent dans un syndrome épileptique, dont le diagnostic tient compte des paramètres suivants :
- âge de survenue des premières crises épileptiques ;
- sémiologie des crises et circonstances de survenue ;
- résultats EEG (intercritique et parfois critique) et éventuellement neuroradiologiques.

La classification des syndromes épileptiques permet de distinguer 4 grands types d'épilepsie :
- épilepsie généralisée idiopathique ;
- épilepsie généralisée non idiopathique : structurale ou métabolique ;
- épilepsie partielle (ou focale) idiopathique ;
- épilepsie partielle (ou focale) non idiopathique : structurale ou métabolique.

Des exemples de syndromes épileptiques de l'enfant sont détaillés ci-après.

Épilepsie-absence (épilepsie généralisée idiopathique)

Elle représente 5–10 % des épilepsies de l'enfant. Elle débute vers l'âge de 5–7 ans et disparaît souvent avant l'adolescence.

Elle se manifeste par des absences pluriquotidiennes, favorisées par l'hyperpnée (déclenchement aisé d'une absence en consultation par une épreuve d'hyperpnée). Au moment du diagnostic, les absences sont le seul type de crise observée, sinon il s'agit d'un autre diagnostic.

L'EEG est indispensable pour établir le diagnostic ; il montre de façon concomitante des absences des bouffées de pointes-ondes généralisées, synchrones à 3 cycles/s, de début et fin brutaux. Attention aux troubles attentionnels associés.

Le pronostic est le plus souvent bon dès l'institution d'un traitement mais les troubles de l'humeur ou de l'apprentissage ne sont pas rares.

Épilepsie à pointes centrotemporales (EPCT) (épilepsie focale idiopathique)

L'EPCT représente 15–20 % des épilepsies de l'enfant. Elle survient chez l'enfant âgé de 3 à 13 ans (en moyenne 10 ans). Des antécédents familiaux d'épilepsie sont fréquemment retrouvés.

Les crises consistent en des phénomènes sensitivomoteurs de la région buccofaciale (avec hypersalivation et arrêt de la parole), survenant en pleine conscience le plus souvent en fin de nuit, avec généralisation secondaire possible.

L'EEG montre entre les crises des anomalies qui, associées à la clinique, permettent le diagnostic. Il s'agit de pointes-ondes amples centrotemporales ou rolandiques unifocales ou bilatérales, avec un aspect particulier en ondes biphasiques. On observe une augmentation de leur nombre au cours du sommeil.

Le pronostic est bon, avec guérison constante avant l'âge de 15 ans. Attention aux troubles attentionnels et cognitifs qui peuvent être associés. Le traitement n'est pas systématique compte tenu de la rareté et brièveté des crises et de leur caractère nocturne qui n'impacte pas les activités de l'enfant.

Épilepsie myoclonique juvénile (épilepsie généralisée idiopathique)

Il s'agit d'une épilepsie fréquente. Les traitements permettent le plus souvent un bon contrôle des crises lorsqu'il est bien pris mais le traitement sera le plus souvent prolongé, à vie. Elle débute à l'adolescence. Des antécédents familiaux d'épilepsie sont souvent retrouvés.

Plusieurs types de crises peuvent être observés. Les myoclonies surviennent surtout au réveil, favorisées par le manque de sommeil ou la prise d'alcool. Le diagnostic est souvent retardé car les myoclonies sont banalisées par l'enfant. C'est la survenue d'une crise généralisée tonicoclonique dans les 2 heures suivant le réveil qui doit faire rechercher l'existence de myoclonies à l'interrogatoire.

L'EEG peut montrer des bouffées de pointes-ondes, favorisées par la stimulation lumineuse intermittente (sa réalisation le matin après une privation de sommeil peut favoriser l'enregistrement ; 30 % des patients ont une photosensibilité).

Épilepsies focales non idiopathiques

Les épilepsies focales se révèlent à tout âge y compris chez le nouveau-né et le nourrisson par des crises stéréotypées à début focal, avec une sémiologie dépend de la localisation de la zone épileptogène. Elles nécessitent une IRM cérébrale.

Elles peuvent être pharmacorésistantes (30 % des cas), justifiant de débuter rapidement une démarche chirurgicale, qui commence par l'enregistrement EEG vidéo des crises.

Prise en charge au long cours

Traitement médicamenteux

Stratégie thérapeutique

Le traitement ne doit être introduit que si le diagnostic d'épilepsie est confirmé. La molécule est choisie en fonction du syndrome épileptique et/ou de l'étiologie. Il ne faut pas utiliser de traitement d'épreuve en cas de doute diagnostique sur la nature épileptique des phénomènes.

Le diagnostic syndromique permet d'identifier des syndromes dans lesquels le traitement n'est pas obligatoire (comme dans l'EPCT : les crises sont rares) et surtout ceux qui peuvent être aggravés par certains traitements (comme la carbamazépine dans les épilepsies-absences).

Il est important aussi de tenir compte du profil du patient et des contre-indications et effets secondaires potentiels des traitements.

Il faut commencer par une monothérapie et chercher la dose minimale efficace en introduisant progressivement le traitement.

L'enfant doit être revu 1 à 2 mois après l'introduction pour vérifier l'efficacité sur les crises et les effets indésirables, puis tous les 6 mois. Le bilan initial et le suivi comprennent systématiquement l'évaluation du retentissement cognitif, point majeur dans les épilepsies de l'enfant. Les critères d'efficacité sont la disparition des crises, l'absence d'effets secondaires, et une vie familiale et scolaire normale. Dans près de 75 % des cas, le traitement permet un contrôle complet de l'épilepsie. Les dosages médicamenteux ne sont pas de pratique courante. Ils peuvent être utiles en cas de persistance ou réapparition des crises sous traitement ou de doute sur l'observance. Les EEG de surveillance sont réalisés en fonction du syndrome et de l'évolution.

Si le traitement est efficace et bien supporté, le médicament peut parfois être arrêté après une période de 2 ans sans crise si l'EEG de sommeil est normal et s'il n'y a pas de lésion structurelle causale, de façon très progressive. Mais certaines formes bien qu'aisément contrôlées par le traitement, sont pharmacodépendantes et nécessitent un traitement à vie (40 % des épilepsies débutant dans l'enfance).

En l'absence de contrôle des crises malgré un traitement bien conduit, il faut faire un dosage sanguin de l'antiépileptique en cas de doute sur l'observance, contrôler l'EEG et vérifier que le diagnostic positif et syndromique est correct, modifier le traitement antiépileptique pour une monothérapie de substitution.

En cas d'épilepsie pharmacorésistante définie par l'échec de deux traitements bien conduits, un avis spécialisé en épileptologie pédiatrique doit être absolument demandé. La chirurgie de l'épilepsie, pratiquée dans des centres spécialisés, est la seule technique curative dans le cadre d'une épilepsie focale pharmacorésistante.

Des alternatives telles que la stimulation du nerf vague ou le régime cétogène peuvent être discutées ; il s'agit de techniques palliatives.

Exemples d'indications

En cas d'épilepsie généralisée idiopathique, il faut utiliser les médicaments à large spectre : lamotrigine, lévétiracétam, valproate de sodium pour les épilepsies avec crises généralisées tonicocloniques, éthosuximide pour les épilepsies-absences.

S'il s'agit d'une jeune femme en âge de procréer ou d'une jeune adolescente, le valproate ne doit être utilisé uniquement en l'absence d'autre possibilité thérapeutique, après échec d'autres options thérapeutiques. Toute prescription de valproate chez une fille doit faire l'objet d'une information des parents et de l'enfant et d'un accord de soin signé. Le suivi doit alors être effectué par un médecin spécialiste de l'épilepsie (neuropédiatre ou neurologue).

En cas d'épilepsie focale non idiopathique, la carbamazépine ou l'oxcarbazépine sont préférées.

Les benzodiazépines sont les traitements de l'urgence : diazépam, clonazépam, midazolam. Elles doivent être utilisées en cas de crise épileptique se prolongeant plus de 5 minutes.

Chirurgie de l'épilepsie focale

En cas d'échec de 2 stratégies thérapeutiques bien menées, l'enfant doit être orienté vers un centre de chirurgie de l'épilepsie de l'enfant pour un éventuel traitement chirurgical, quel que soit son âge.

La chirurgie de l'épilepsie focale repose sur une technique neurochirurgicale complexe qui vise à retirer la zone épileptogène. Le plus souvent, cette zone ne correspond pas exactement à une éventuelle lésion visible, ou elle n'est pas associée à une malformation/tumeur.

La définition de la zone épileptogène fait appel à différentes approches :

- enregistrement de crises en vidéo-EEG 24 heures/24 au cours d'hospitalisation dans des unités d'épileptologie ;
- IRM morphologique
- imagerie fonctionnelle (IRMf, TEP-scan au FDG, MEG, etc.).

Au terme de ce bilan, il est parfois utile de mettre en place des électrodes intracérébrales et d'enregistrer des crises avec ces électrodes en place quelques jours.

Ce type de bilan peut être pratiqué quel que soit l'âge de l'enfant. En cas d'épilepsie pharmacorésistante, il est démontré que plus le traitement chirurgical est précoce, meilleur est le pronostic cognitif des enfants.

Éducation thérapeutique et mesures sociales

L'éducation thérapeutique de l'enfant et de ses parents est indispensable.

On retient comme principaux objectifs : la compréhension de la maladie, la connaissance des règles d'hygiène de vie (sommeil régulier, absence de prise d'alcool), la reconnaissance des crises, l'apprentissage de la conduite à tenir

par les parents en cas de crise et en cas de crise prolongée (> 5 minutes), la compréhension et la bonne observance (prise régulière à horaires fixes sans oubli) du traitement avec informations sur les effets secondaires, l'écoute de leurs inquiétudes.

Un projet d'accueil individualisé est proposé pour permettre une gestion optimale d'une crise épileptique à l'école. Tous les sports sont autorisés, à l'exception de l'escalade en solitaire, de la plongée sous-marine, des sports automobiles.

Dans les épilepsies graves, du fait du retentissement cognitif, psychoaffectif, familial et éducatif, scolaire pour l'enfant, de crises fréquentes ou sévères, d'effets indésirables importants, un projet éducatif est à mettre en place, ainsi qu'une demande de prise en charge en affection longue durée (ALD n° 9).

L'épilepsie est une maladie chronique avec un vécu souvent difficile pour l'enfant et pour la famille. Un soutien psychologique peut être utile pour l'enfant épileptique et ses parents.

Il convient d'établir le plus rapidement possible le pronostic afin de rassurer l'enfant et ses parents s'il s'agit d'une épilepsie bénigne et transitoire (majorité des cas).

L'épilepsie peut parfois s'accompagner d'un trouble du neurodéveloppement et/ou de signes neurologiques avec nécessité de prise en charge spécialisée.

Céphalées et migraines

Chloé Di Meglio

La céphalée (définie comme une douleur supraorbitaire) est un symptôme fréquent chez l'enfant puisqu'environ 20 % des 4–18 ans en font l'expérience plus d'une fois en un an. Cette prévalence augmente avec l'âge. Le sex-ratio est de 1/1 avant 12 ans puis la prépondérance féminine augmente. Ce symptôme est source d'anxiété pour les familles et entraîne souvent un absentéisme scolaire, c'est pourquoi le diagnostic et la prise en charge doivent être précoces.

Classification des céphalées

Elle oppose classiquement les céphalées primaires, pour lesquelles il n'existe pas de pathologie neurologique sous-jacente, et les céphalées secondaires, qui peuvent résulter de causes multiples. *The International Classification of Headache Disorders 3rd edition (beta version, ICHD-3b)* révisée par l'*Headache classification committee of the International Headache Society* (IHS) décrit précisément les différentes étiologies des céphalées en se fondant sur cette distinction primitive et, bien que développée à partir des données de l'adulte, elle peut s'appliquer aux céphalées de l'enfant. Ainsi trois grands cadres sont détaillés :

- les céphalées primaires : migraine, céphalées de tension, névralgies du trijumeau ;
- les céphalées secondaires liées à : un traumatisme de la tête et/ou du cou, un trouble vasculaire, une infection, un trouble de la coagulation, une lésion « annexe » (œil, oreille, nez, sinus, dent, etc.), et les troubles psychiatriques ;
- les neuropathies douloureuses intéressant le crâne ou la face.

Tableau clinique et évaluation des céphalées

L'interrogatoire et l'examen physique de l'enfant sont les étapes essentielles pour le diagnostic étiologique des céphalées. Il convient de faire préciser :

- l'histoire de la céphalée : sa vitesse d'installation (brutale, intensité maximale en moins d'une minute faisant évoquer en urgence une hémorragie méningée, en quelques minutes et sévère, évoquant une migraine), sa récurrence. Chez l'enfant plus jeune, les parents peuvent rapporter une modification du comportement ;
- les caractéristiques de la céphalée : son intensité (forte, modérée, faible), sa fréquence (continue, paroxystique), sa nature (pulsatile, en casque, à type de serrement), sa localisation (uni ou bilatérale), sa durée (brève, plusieurs heures, plusieurs jours). Par ailleurs, il faut rechercher des facteurs aggravants ou calmants (alimentation, activité, sommeil) ;
- le contexte/les facteurs favorisants : fièvre, autres symptômes associés (nausées, vomissements, douleur abdominale, phono/photophobie), prodromes, menstruation chez l'adolescente, stress, fatigue scolaire, jeûne, etc. sont à rechercher systématiquement à l'anamnèse. Enfin les antécédents familiaux de céphalées, notamment les migraines chez les apparentés du 1er degré sont un élément primordial dans le diagnostic.

L'examen physique doit être complet avec notamment la prise de pression artérielle au repos (l'hypertension artérielle peut être source de céphalée en elle-même ou révéler une hypertension intracrânienne – HTIC), un examen de la sphère ORL, une mesure de périmètre crânien chez les plus jeunes (une augmentation rapidement progressive de celui-ci doit faire évoquer une HTIC et indiquer en urgence une imagerie cérébrale), et un examen neurologique.

La famille doit être prévenue qu'une céphalée différente des épisodes habituels doit motiver une nouvelle consultation pour évaluation de l'épisode actuel.

Examens complémentaires

Ils sont guidés par l'anamnèse et l'examen physique : devant toute suspicion de céphalée secondaire, il convient de réaliser une imagerie cérébrale pour rechercher un processus expansif, un abcès ou une malformation vasculaire. L'IRM cérébrale est l'examen le plus performant ; cependant, ses conditions d'accès, d'autant plus difficiles chez l'enfant qu'il faut souvent une sédation en dessous de l'âge de 6 ans, n'en font pas l'examen de 1re intention. La TDM cérébrale en urgence devant une suspicion d'HTIC ou d'hémorragie méningée est donc à privilégier.

L'examen du fond d'œil et l'évaluation du champ visuel ne sont pas à proprement parler des examens complémentaires, mais sont rarement réalisés par le praticien lui-même. Ils sont systématiquement demandés devant des céphalées aiguës récidivantes ou chroniques.

La ponction lombaire est indiquée devant une suspicion de méningite, d'encéphalite ou d'HTIC idiopathique (dans ce cas avec mesure de pression du liquide céphalorachidien).

L'électroencéphalogramme (EEG) a peu d'intérêt en dehors des cas de migraine confusionnelle où l'on peut retrouver des éléments lents transitoires.

Dans certaines causes secondaires, des examens biologiques sanguins/urinaires sont utiles (mesure de la carboxyhémoglobine, des toxiques, de la protéinurie, etc.).

Orientation vers le neuropédiatre

Céphalée secondaire nécessitant une prise en charge spécialisée (HTIC idiopathique), céphalée de diagnostic incertain, réfractaire à une 1re ligne de traitement.

Migraine

La migraine est la cause la plus fréquente de céphalées chez l'enfant. À l'âge de 10 ans, sa prévalence est d'environ 5 %. La majorité des patients ont des antécédents familiaux de migraine. Il s'agit de la diagnostiquer et de la prendre en charge efficacement car elle est grande pourvoyeuse d'absentéisme scolaire.

Physiopathologie

Les mécanismes de la migraine sont probablement polyfactoriels, alliant prédisposition génétique et facteurs environnementaux. L'hypothèse actuelle est celle de la « théorie neuronale primitive » étayée par les techniques d'exploration de débits sanguins cérébraux en imagerie fonctionnelle. Il s'agirait donc d'une hypersensibilité du système trigéminovasculaire : le locus coeruleus et le raphé dorsal du tronc cérébral stimulent le cortex, entraînant une vague de dépolarisation par les voies noradrénergiques et sérotoninergiques, le plus souvent au niveau occipital, expliquant les auras et libérant des substances qui activent les voies trigéminales. C'est la persistance de l'inflammation périvasculaire ainsi secondairement générée qui expliquerait la persistance des céphalées. Les symptômes des auras ou prodromes révèlent donc les différences structures impliquées : corticales, vasculaires et du tronc cérébral.

Tableau clinique

Les critères des migraines avec ou sans aura sont définis par l'ICHD-3b. Il peut exister une phase de prodromes (irritabilité, troubles végétatifs, bâillement, faim intense) dans les jours précédant la crise migraineuse.

Migraine sans aura

Elle représente 85 % de toutes les migraines. Les critères diagnostiques, très spécifiques, sont reportés dans l'encadré 21.2. Chez le plus jeune enfant, d'autres signes cliniques doivent faire évoquer le diagnostic de migraine (surtout en présence d'antécédent parental migraineux) : pâleur, douleurs abdominales, améliorées par le sommeil.

Migraine avec aura

Il s'agit de signes qui précèdent ou accompagnent les céphalées (encadré 21.3). Environ 20 % des enfants signalent des symptômes accompagnant les céphalées. Il peut rarement exister des auras non suivies de céphalée. Dans ce cas en particulier, il s'agit d'éliminer une urgence neurologique (accident vasculaire cérébral) avant de conclure à une première crise de migraine avec aura.

L'ICHD-3b distingue les migraines avec aura typique, c'est-à-dire des symptômes visuels, sensitifs ou sur la parole, et les auras atypiques :

- migraine avec aura en rapport avec un dysfonctionnement du tronc cérébral (anciennement appelée migraine basilaire). Les symptômes de l'aura indiquent un dysfonctionnement au niveau du tronc cérébral et éventuellement occipital : dysarthrie, vertige, hypoacousie, diplopie, ataxie, somnolence, nausées. Il n'y a pas de déficit moteur. Les caractéristiques de l'aura répondent aux critères classiques (encadré 21.3, critères C et D) ;
- migraine hémiplégique : déficit moteur, totalement réversible. Il peut s'agir d'une hémiplégie, d'une monoplégie mais aussi d'une parésie. Lorsqu'un apparenté du 1er degré présente des accès similaires, on peut évoquer une migraine hémiplégique familiale. Plusieurs gènes impliqués dans ces tableaux ont été mis en évidence (*CACNA1A*, *SCN1A*, *ATP1A2*) codant pour des canaux

Encadré 21.2 Critères diagnostiques de l'ICHD-3b pour la migraine sans aura

A. Au moins 5 crises répondant aux critères B–D
B. Crise douloureuse d'une durée de 1 à 72 heures (sans traitement ou traitement inefficace)
C. Céphalée avec ≥ 2 caractéristiques suivantes :
- localisation unilatérale
- pulsatile
- intensité modérée à sévère
- aggravée par l'activité (monter les escaliers, marcher, etc.)

D. Durant la céphalée, ≥ 1 des 2 signes suivants :
- nausées/vomissements
- photophobie/phonophobie

E. Pas d'argument à l'examen clinique pour des céphalées secondaires

Encadré 21.3 Critères diagnostiques de l'ICHD-3b pour la migraine avec aura

A. Au moins 2 crises répondant aux critères B–C
B. Au moins une des atteintes suivantes, totalement réversibles :
- visuelle (scotome, tâches lumineuses, micromacropsie)
- sensitive (paresthésie, dysesthésie)
- du langage (aphasie, dysarthrie)
- motrice (mono ou hémiparésie)
- végétative (vertiges, nausées)

C. Céphalée avec ≥ 2 caractéristiques suivantes :
- ≥ 1 symptôme d'aura qui apparaît progressivement sur plus de 5 minutes et/ou ≥ 2 symptômes successifs
- chaque aura dure entre 5 et 60 minutes
- au moins une des auras est unilatérale
- l'aura est accompagnée ou suivie dans les 60 minutes par la céphalée

D. Pas d'autre argument pour une cause secondaire de céphalée et notamment pas d'accident vasculaire cérébral

ioniques. Dans ces cas, les accès migraineux peuvent être associés à une confusion ou une aphasie. L'EEG est classiquement lent de façon bilatérale pendant l'épisode. L'anamnèse retrouve parfois un facteur déclenchant à type de traumatisme crânien minime ;
- migraine ophtalmoplégique : atteinte unilatérale de la vision avec scotome, phosphènes, diplopie, parfois mydriase. Les signes peuvent être prolongés (4 à 6 semaines) et il convient de réaliser un examen ophtalmologique complet à la recherche d'une lésion inflammatoire (diagnostic différentiel).

Équivalents migraineux

Chez l'enfant, certains symptômes peuvent présager d'une maladie migraineuse, ou appartiennent à la même entité du fait de leur proximité physiopathologique.

Migraine abdominale

Elle survient chez l'enfant entre 5 et 10 ans et correspond à un accès prolongé (1 à 72 heures) de douleurs abdominales récurrentes, avec signes végétatifs (pâleur, vomissements). Des antécédents familiaux de migraine sont fréquents, mais il s'agit d'un diagnostic d'élimination.

Vomissements cycliques

La définition de l'ICHD-3b décrit des épisodes récurrents de nausées et vomissements, identiques pour un même patient avec un examen parfaitement normal entre les crises : au moins 5 crises de durée identique, comprenant au moins 4 vomissements en une heure, la crise dure plus d'une heure et jusqu'à 10 jours, avec un intervalle minimal d'une semaine entre les crises. Chez l'enfant, ces crises peuvent entraîner une déshydratation et nécessiter une hospitalisation.

Vertige paroxystique bénin

Il concerne souvent des nourrissons autour de 18 mois et se manifeste par un trouble de l'équilibre brutal, de résolution spontanée en quelques minutes ou heures, sans modification de la conscience. Il peut s'accompagner de nystagmus, vomissements, pâleur, peur. L'examen neurologique reste normal entre les crises.

Torticolis paroxystique bénin

Il se caractérise, comme les vertiges, par un début et une fin spontanés, un premier épisode dès la 1re année de vie. Le torticolis peut être partiellement réductible pendant l'accès. Lors d'un premier épisode, il faut évoquer et rechercher en 1re intention une pathologie de la fosse postérieure.

Céphalées de tension

Deuxième type de céphalées primaires chez l'enfant, elles sont moins fréquentes que les migraines. L'ICHD-3b distingue les formes épisodiques et les formes fréquentes, les formes associées à une contracture musculaire péricrânienne ou pas. En effet, sur le plan physiologique, cette contracture peut être retrouvée à la palpation (frontal, temporal, masséter, sterno-cléido-mastoïdien, etc.) et demeure la seule anomalie significative à l'examen en faveur du diagnostic.

Les céphalées de tension se manifestent par des accès de 30 minutes à 7 jours, d'intensité légère à modérée, non aggravée par l'activité (encadré 21.4). La douleur est bilatérale, à type de pression. Il peut exister une phono/photophobie, pas de vomissement. Les céphalées de tension peuvent coexister avec les migraines ; dans ce cas, c'est ce dernier diagnostic qu'il faut retenir en priorité.

Encadré 21.4 Critères diagnostiques de l'ICHD-3b pour les céphalées de tension

A. Au moins 10 épisodes répondant aux critères B–D, de fréquence variable :
- forme épisodique non fréquente : < 1 fois/mois en moyenne
- forme épisodique fréquente : de 1 à 14 jours/mois en moyenne sur > 3 mois (≥ 12 et < 180 jours/an)

B. Durée comprise entre 30 minutes et 7 jours

C. ≥ 2 caractéristiques parmi les suivantes :
- localisation bilatérale
- à type de pression (non pulsatile)
- intensité faible ou modérée
- non aggravée par des activités physiques (marcher, monter les escaliers)

D. Présence des 2 caractéristiques suivantes :
- ni nausée ni vomissement
- ni photophobie ni phonophobie ou l'un des deux uniquement

E. Exclusion d'une autre cause de céphalée

Céphalées de durée brève

Peu fréquentes, elles ont pour point commun une intensité importante et une durée brève.
- La névralgie du trijumeau, comme chez l'adulte, se manifeste par une douleur intense, brutale, souvent déclenchée par une « zone gâchette », dans le territoire du trijumeau, unilatérale. Les accès peuvent être pluriquotidiens.
- Les algies vasculaires de la face se manifestent par une céphalée unilatérale, très intense, dans la région de l'orbite, pendant 30 minutes à une heure, pluriquotidienne, pendant plusieurs jours ou semaines, souvent aux mêmes heures. Il peut y avoir un larmoiement, une injection conjonctivale et/ou une rhinorrhée associés.

Dans ces deux entités, il faut rechercher un processus expansif du tronc cérébral, de la fosse postérieure ou hypothalamique.

Céphalées secondaires

Elles sont donc liées à un processus pathologique sous-jacent ; on peut les classer selon leur mode d'installation.

Céphalées d'installation aiguë/subaiguë

- Fièvre : au cours d'un épisode viral banal, ou d'une infection bactérienne. Devant toute suspicion de méningite/encéphalite, la ponction lombaire est de rigueur.
- Abcès cérébral : signes de focalisation (parfois subtils comme un syndrome frontal) associés à des céphalées, possiblement apyrétiques.

- Sinusite aiguë : céphalées classiquement associées à des signes ORL, mais il faut savoir évoquer une complication à type de thrombophlébite cérébrale secondaire.
- Hémorragie méningée (sous-arachnoïdienne) : installation brutale, « en coup de poignard », d'emblée maximale en intensité. Il faut rechercher un syndrome méningé (nuque raide). Il s'agit d'une urgence diagnostique confirmée par une TDM cérébrale non injectée (puis par une angio-IRM pour détecter une malformation vasculaire), requérant surveillance en milieu neurochirurgical, proche d'une unité de réanimation.
- Hypertension artérielle systémique (HTA) : la mesure de la pression artérielle doit être systématique chez l'enfant consultant pour des céphalées. Parmi les causes d'HTA, il faut rechercher un phéochromocytome (tumeur sécrétant l'adrénaline), orienté par l'existence d'épisodes < 1 h de sueurs, palpitations et nausées.

Céphalées d'installation progressive

Tumeur cérébrale

Les céphalées seront secondaires au blocage du liquide céphalorachidien entraînant une hydrocéphalie non communicante.

Malformation de Chiari

Il s'agit d'une descente des amygdales cérébelleuses en dessous du niveau du foramen magnum. Il en existe trois types, de degré de sévérité différent. Dans les formes les plus sévères, il peut apparaître des troubles de la marche, un déficit sensitif, une atteinte des paires crâniennes. Un avis neurochirurgical est indispensable.

Hypertension intracrânienne idiopathique (anciennement appelée « bénigne »)

Les signes cliniques sont ceux de l'HTIC :
- céphalées quotidiennes, préférentiellement matinales, aggravées par la toux, la défécation, frontales, rétro-orbitaires, à type de pression ou pulsatiles ;
- signes oculaires : baisse d'acuité visuelle, photophobie, scotomes, phosphènes, diplopie par paralysie du VI (survient tardivement).

Le sex-ratio est de 1 mais à l'adolescence, l'HTIC idiopathique atteint plus souvent les filles, en surpoids. L'examen du fond d'œil retrouve un œdème papillaire bilatéral, le champ visuel peut être normal ou montrer un élargissement de la tache aveugle. L'IRM cérébrale avec angiographie est le plus souvent normale. La mesure de la pression du LCR atteste le diagnostic si elle est supérieure à 20 cmH_2O. Des examens complémentaires biologiques sont réalisés de façon concomitante dans le sang et le LCR pour rechercher un facteur favorisant l'HTIC (sérologies virales et Lyme, dosage de la vitamine A, anomalies métaboliques, endocriniennes, prise de toxique, etc.). Le traitement par acétazolamide (10 mg/kg/j en 2 à 3 prises) est le plus utilisé. Chez les patients présentant un surpoids, la stabilisation/perte de poids permet une amélioration de la symptomatologie et doit être durable. En cas de résistance au traitement médicamenteux et/ou d'atteinte visuelle sévère et récente, une prise en charge chirurgicale peut être proposée. La surveillance ophtalmique rapprochée est la règle, en alternance avec les examens neurologiques et cliniques.

Traitement des céphalées primaires

Il convient de définir des objectifs avec l'enfant et la famille quant à la réduction des accès de céphalée : en termes de fréquence, de durée et d'intensité dans le but d'améliorer la qualité de vie et réduire les conséquences sur la scolarité. Une première étape consiste à rassurer l'enfant et sa famille sur l'absence de lésion et le caractère primitif des céphalées. S'il est en âge, l'enfant peut lui-même tenir un « calendrier des épisodes » de céphalée, qui est très utile pour mettre en évidence des facteurs favorisant les crises, la durée et la réponse aux traitements entrepris.

Traitement non médicamenteux

Hygiène de vie

Les habitudes élémentaires d'une bonne hygiène de vie doivent être abordées avec la famille : hydratation, repas réguliers, activité physique, qualité du sommeil, éviction des écrans avant le coucher, etc. En cas d'accès, il faut recommander à l'enfant de s'installer au calme, dans une pièce sombre, ce qui nécessite la mise en place d'un plan d'accueil individualisé pour l'école.

Stratégies comportementales

Il est désormais établi que chez l'enfant/l'adolescent migraineux, la prise en charge en thérapie cognitivo-comportementale (TCC) fait partir intégrante du traitement avec une efficacité certaine à court et long terme. D'autres techniques comme le biofeedback ou l'hypnose peuvent aussi être utiles. Il ne s'agit pas de réduire les symptômes de l'enfant à une « cause psychologique » mais de réaliser une prise en charge globale des épisodes douloureux et du contexte émotionnel et anxieux sous-jacent. Il convient d'adresser l'enfant vers des spécialistes formés dans la TCC.

Traitement médicamenteux

Traitement des accès

Le traitement de l'épisode aigu doit intervenir le plus rapidement possible, dès les premières minutes douloureuses. Le choix de la molécule dépend de l'âge de l'enfant, de l'intensité des accès et des signes associés (vomissements) (tableau 21.3). En cas de céphalées persistantes faisant évoquer un état de mal migraineux (épisode de migraine évoluant sur plusieurs jours ne répondant pas aux traitements habituels), une hospitalisation avec perfusion d'amitriptyline (0,5 mg/kg/j le 1er jour, puis 1 mg/kg/j les 2 jours suivants) est proposée.

Traitements de fond

Ils ne sont recommandés que lorsque malgré le traitement des accès et les thérapies non médicamenteuses, la migraine reste invalidante (un accès intense par semaine). Un avis spécialisé (neuropédiatre, pédiatre algologue) doit être demandé à cette étape. Il n'y a actuellement pas d'AMM pour ces traitements en pédiatrie et les recommandations

Tableau 21.3 **Traitements médicamenteux des accès de céphalée.**

Molécule	Voie	Posologie/prise	Posologie/24 h	Indication préférentielle	Grade de recommandation
Ibuprofène	PO	10 mg/kg	25–50 mg/kg	1re intention, > 6 mois	A
Diclofénac	IR	1 mg/kg	3 mg/kg	> 16 kg, vomissement	Accord professionnel
Acide acétylsalicylique	PO	10–15 mg/kg	60 mg/kg	> 15 ans	Accord professionnel
Sumatriptan	IN	10 mg (1 spray)	20 mg	> 12 ans, 2e intention	A
Kétoprofène	PO	25 mg	75 mg	> 15 ans	A
Paracétamol	PO IR	15 mg/kg	60 mg/kg	2e intention	C

IN : intranasal ; IR : intrarectal ; PO : *Per Os*.

sont issues d'accords professionnels. Il faut les utiliser à faible dose pour limiter les effets secondaires (sédation). On peut citer :

- l'amitriptyline : 0,25 à 0,5 mg/kg/j ;
- la flunarizine (âge > 10 ans) : 5 mg/j ;
- le propranolol : 1 mg/kg/j (augmentation progressive jusqu'à 3 mg/kg/j) ;
- le topiramate : 1 à 2 mg/kg/j.

Conclusion

Les céphalées sont un motif de consultation fréquent chez l'enfant et l'adolescent. Les temps de l'anamnèse et de l'examen physique sont primordiaux pour évoquer une cause secondaire qui nécessite un avis spécialisé et des examens complémentaires. Les céphalées primaires sont de bon pronostic mais requièrent une attention particulière car, dans le cas de la migraine en particulier, elles peuvent entraîner une déscolarisation lorsque les accès sont trop fréquents. Les traitements non médicamenteux doivent avoir une place centrale dans la prise en charge de ces patients.

Troubles aigus de la marche : comment reconnaître une urgence neurologique

Brigitte Chabrol

Les troubles de la marche et de l'équilibre constituent un motif fréquent de consultation après l'âge de 1 an. Comme dans tout examen en pédiatrie, l'interrogatoire doit être soigneux, précisant les antécédents familiaux, en particulier l'âge de la marche de la fratrie et des parents ; les antécédents personnels doivent être soigneusement notés sans oublier les circonstances de la grossesse et de l'accouchement. Le développement psychomoteur des premières années de vie est également précisé. L'orientation diagnostique repose sur les circonstances de survenue, les signes d'examen tenant compte des symptômes neurologiques et/ou extraneurologiques associés. Cet examen permet de guider au mieux la décision d'hospitalisation en urgence et de prescrire les explorations complémentaires nécessaires.

On peut ainsi distinguer différents types d'anomalies de la marche chez l'enfant.

Troubles de la marche secondaires à un déficit moteur

En cas de déficit moteur bilatéral

- Une polyradiculonévrite aiguë type Guillain-Barré se caractérise par une paralysie motrice progressive, bilatérale, avec abolition des réflexes ostéotendineux et des douleurs à l'étirement des membres inférieurs, une atteinte des paires crâniennes et des signes dysautonomiques, sans signe sphinctérien. Elle s'accompagne d'une dissociation albuminocytologique à la ponction lombaire (hyperprotéinorachie isolée), et à l'électroneuromyogramme de blocs de conduction et d'une atteinte démyélinisante, plus rarement axonale. Les formes ataxiques sont fréquentes chez l'enfant.
- Une myélite aiguë se manifeste en contexte post-infectieux par une paraparésie d'aggravation rapide avec abolition des réflexes, rachialgies, signes sensitifs et atteinte sphinctérienne suivis de signes pyramidaux. Le LCR révèle souvent une hyperprotéinorachie modérée et une méningite lymphocytaire.
- Une compression médullaire aiguë peut se révéler par les mêmes signes en contexte non infectieux, et est le plus souvent diagnostiquée par l'IRM médullaire en urgence.
- Il ne faut pas non plus sous-estimer la possibilité d'une myosite dans le cadre d'une infection virale (grippe +++), l'enfant garde une position antalgique et refuse de marcher. Un dosage de CPK doit donc être systématique devant tout refus de la marche d'autant plus que l'enfant est jeune
- On doit éliminer une **cause orthopédique** :
  - spondylodiscite : hormis le cas du petit enfant, il s'agit le plus souvent de localisation thoracique basse ou lombaire. Le contexte infectieux n'est pas au premier plan. Il s'agit de douleurs modérées, raideur rachidienne importante, refus de s'asseoir et marche anormale (pseudo-boiterie appelée encore marche guindée). La radiographie rachidienne de profil doit être observée avec beaucoup d'attention car au stade de début, parfois seul un simple pincement modéré est visible, l'IRM rachidienne et la scintigraphie permettent le diagnostic ;
  - rhume de hanche, ostéochondrite primitive : ces diagnostics ne posent pas vraiment de problème du fait du caractère strictement mécanique de la douleur qui disparaît au repos et de l'examen qui ne retrouve aucun déficit neurologique.

En cas de déficit moteur unilatéral

Une hémiplégie aiguë de l'enfant dans le cadre d'un accident vasculaire cérébral (AVC) se révèle par une hémiplégie brutale chez un enfant bien portant, l'imagerie cérébrale objectivant une ischémie sylvienne controlatérale. L'organisation actuelle avec une filière régionale AVC de l'enfant permet une prise en charge précoce et adaptée conditionnant le pronostic. Ainsi une thrombolyse peut être envisagée chez un enfant de plus de 12 ans, ayant un début des signes inférieur à 4 h 30. En revanche, la thrombolyse est contre-indiquée en cas de drépanocytose, de varicelle dans l'année, de syndrome *moya moya*.

Un déficit post-critique peut s'observer en particulier dans le syndrome hémiconvulsion-hémiplégie caractérisé par la survenue chez le nourrisson ou le jeune enfant d'une hémiconvulsion fébrile, puis d'une hémiplégie flasque séquellaire et après plusieurs années d'une épilepsie.

On élimine ici aussi une cause orthopédique :

- certaines fractures sous-périostées notamment de la fibula peuvent donner une boiterie peu algique pendant 3 semaines. Leur diagnostic est difficile sur la radiographie standard avec un fin liseré diaphysaire oblique encore appelé fracture en cheveux d'ange. L'examen neurologique est normal, ne laissant aucun doute sur le caractère mécanique de la boiterie du fait de la localisation d'une douleur élective à la palpation ;
- le rhume de hanche, l'ostéochondrite primitive sont des diagnostics qui ne posent pas vraiment de problème du fait du caractère strictement mécanique de la douleur qui disparaît au repos et de l'examen qui ne retrouve aucun déficit neurologique ;
- parfois, la boiterie indolore est un motif de consultation orthopédique et tout médecin doit savoir qu'une boiterie indolore signalée par la famille doit être prise en considération même si elle n'est pas évidente au premier examen. Un motif de consultation tel que « mon enfant ne marche pas comme avant » doit attirer l'attention. Une myopathie peut être un motif de consultation orthopédique. La manœuvre de Gowers, en faisant asseoir l'enfant à terre et relever à 2 ou 3 reprises, doit être systématique.

Troubles de la marche en rapport avec une spasticité

La démarche spastique chez l'enfant ne présente pas de particularité par rapport à l'adulte.

On peut observer cette démarche spastique sous forme de paraplégie lors de myélopathie, de compression médullaire lente ou d'une pathologie neurodégénérative.

Cette démarche spastique peut également se voir sous la forme d'une hémiplégie (post-ischémique ou tumorale).

Troubles de la marche en rapport avec une ataxie

En l'absence de fièvre

Chez le jeune enfant, la première cause à évoquer est une cause toxique, en particulier une intoxication accidentelle aux benzodiazépines, ou une intoxication au cannabis d'autant plus qu'il existe une somnolence associée, dont la fréquence est en augmentation constante actuellement.

Une tumeur de la fosse postérieure peut également être évoquée, l'ataxie y est isolée ou éventuellement associée à d'autres signes d'hypertension intracrânienne, justifiant la réalisation rapide d'examens neuroradiologiques dans ce contexte.

Un syndrome de Miller Fisher peut être évoqué de façon exceptionnelle dans le cadre d'un syndrome de Guillain-Barré.

Une ataxie symptomatique d'une maladie neurométabolique est souvent associée à des troubles de la conscience et des vomissements, et volontiers déclenchée par un stress intercurrent (virose, le contexte fébrile pouvant faire évoquer à tort une encéphalite, jeûne, chirurgie).

En cas de début fébrile ou dans un contexte viral

Il faut évoquer avant tout une cérébellite aiguë, complication fréquente de la varicelle mais également d'autre virus tels que l'Epstein-Barr virus. On peut également évoquer une labyrinthite aiguë. L'ataxie cérébelleuse d'origine virale survient entre 2 et 6 ans en contexte post-infectieux : ataxie du tronc, tremblement intentionnel, voix dysarthrique, hypotonie. L'évolution est favorable en quelques semaines à quelques mois.

Lors d'une apparition subaiguë

On peut évoquer une tumeur de la fosse postérieure, une malformation de la charnière ou de la fosse postérieure.

Le syndrome ataxo-opso-myoclonique associe, chez un nourrisson ou jeune enfant, des myoclonies incessantes de la tête, du tronc et des membres, responsables d'une ataxie, et des opsoclonies, mouvements brusques et anarchiques des globes oculaires en bouffées, associées à un flutter palpébral. Un neuroblastome est retrouvé dans plus de 80 % des cas (IRM corps entier avec injection de gadolinium).

Trouble de la marche lié à un syndrome extrapyramidal

- *En l'absence de fièvre*, il faut avant tout rechercher là encore une cause toxique et en particulier une réaction au métoclopramide (Primpéran®), très rarement un accident vasculaire des noyaux gris.
- *En cas d'épisode fébrile*, on peut évoquer une encéphalite des noyaux gris, qui est rare.

Autres troubles de la marche

Certaines épilepsies rares associant myoclonies massives et ataxie (syndrome de Dravet, syndrome de Doose), responsables de chutes, peuvent se révéler par un trouble de la marche.

Ce motif de consultation est fréquent et seule une analyse rigoureuse des symptômes permet d'orienter la demande d'examens complémentaires qui conduisent à porter le diagnostic et à guider une prise en charge optimale.

Anomalies de la croissance du crâne

Frédérique Audic, Grégoire Pech Gourg

La mesure du périmètre crânien (PC) est indispensable et fait partie de tout examen clinique du nourrisson. Il est primordial de surveiller sa croissance en s'aidant de courbe tenant compte de l'âge et du sexe de l'enfant. La mesure correcte du PC doit s'effectuer à l'aide d'un mètre ruban en passant par le plus grand diamètre occipitofrontal. La corrélation avec le PC maternel et paternel est utile.

La découverte d'une anomalie de la croissance du crâne peut traduire un trouble du développement cérébral sous-jacent. Elle peut aussi révéler une anomalie cérébrale non parenchymateuse : augmentation de la taille des ventricules (hydrocéphalie primitive ou secondaire), épanchement au niveau des espaces péricérébraux, ou un processus expansif intracrânien.

L'examen de la forme générale du crâne permet de mettre en évidence un trouble postural ou d'évoquer une craniosténose. Les sutures crâniennes et la fontanelle antérieure doivent être palpées au cours de l'examen.

Anomalies de la courbe du périmètre crânien

Importance de la cinétique

L'analyse de l'évolution du PC ne doit pas se faire sur une mesure ponctuelle. Il est capital de reporter les mesures mensuelles du PC sur la courbe du carnet de santé et d'interpréter les chiffres en fonction de la cinétique de la courbe. Les cinétiques préoccupantes sont celles qui montrent un changement de couloir sur plusieurs mesures, même si à ce stade on est encore à l'intérieur de la courbe physiologique entre –2 et +2DS.

Microcrânie ou microcéphalie

Définition

La microcéphalie est définie par la mesure du PC à 2 écarts types ou plus en dessous de la moyenne pour l'âge et le sexe. La microcéphalie se manifeste donc cliniquement par une microcrânie qui traduit une réduction du volume cérébral et est le plus souvent associée à des anomalies neurodéveloppementales.

La microcéphalie peut être présente à la naissance, dite primaire, ou apparaître dans un deuxième temps, dite alors secondaire. Les anomalies conduisant à une microcéphalie peuvent affecter exclusivement le développement cérébral ou être associées à des malformations extracrâniennes et/ou à une dysmorphie faciale, on parle alors de microcéphalie syndromique.

Étiologie

Toute condition qui affecte les processus de la croissance cérébrale, comme la prolifération neuronale, la migration, la différenciation, la myélinisation et la mort cellulaire, peut induire une microcéphalie. Ces causes peuvent être génétiques ou liées aux facteurs environnementaux ayant un impact sur les processus développementaux.

Causes génétiques

Parmi les causes génétiques, plus de 800 syndromes sont connus pour être associés à une microcéphalie. Les microcéphalies primaires autosomiques récessives sont le plus souvent isolées avec une IRM cérébrale normale, et un déficit intellectuel variable. Actuellement, une vingtaine de gènes sont connus pour être responsables de ces tableaux cliniques.

Causes environnementales

La consommation maternelle de substances toxiques médicamenteuses ou non est une cause probablement sous-évaluée de microcéphalies. Parmi les causes toxiques, il faut citer avant tout le syndrome d'alcoolisation fœtale encore trop fréquent, on peut aussi ajouter des causes plus rares liées à des anomalies métaboliques maternelles (phénylcétonurie).

Parmi les causes environnementales, le virus Zika a été incriminé dans les épidémies récentes de microcéphalies et d'atteintes cérébrales sévères. D'autres virus sont également en cause, en particulier le CMV, mais aussi VZV, HSV, Parvovirus B19, etc. Une infection maternelle durant la grossesse doit systématiquement être recherchée. Des infections non virales peuvent aussi être incriminées (toxoplasmose, syphilis, etc.).

L'origine post-traumatique ou anoxique des microcéphalies est facilement évoquée sur l'anamnèse clinique, ou peut être évoquée dans certaines microcéphalies acquises.

Macrocrânie ou macrocéphalie

Définition

La macrocéphalie est définie par la mesure du PC à 2 écarts types ou plus au-dessus de la moyenne pour l'âge et le sexe. La macrocéphalie n'est pas toujours en lien avec une mégalencéphalie qui est définie par une croissance excessive du cerveau. Dans un certain nombre de cas, le cerveau est de taille normale, voire plus petit mais la macrocrânie peut alors être liée à une hydrocéphalie, un épanchement extracrânien, une masse intracrânienne, une malformation artérioveineuse.

Hypertension intracrânienne

Une macrocrânie évolutive ou un changement de couloir significatif vers le haut de la courbe du PC doit faire évoquer la possibilité d'une hypertension intracrânienne chez un nourrisson. Dans ce cas de figure, on retrouve alors des sutures disjointes, une fontanelle antérieure bombante et largement ouverte, parfois associés à une altération de l'état général. L'association à des vomissements itératifs est particulièrement évocatrice. L'examen neurologique s'attache à retrouver une hypotonie axiale, des troubles oculomoteurs (strabisme convergent par paralysie du VI, regard en coucher de soleil). Les deux grandes causes à évoquer alors sont l'hydrocéphalie et une tumeur cérébrale. L'IRM cérébrale est l'examen de référence, le recours au scanner sans et avec injection se conçoit dans le cadre de l'urgence. L'échographie transfontanellaire explore difficilement la fosse postérieure.

Cas particulier de l'hématome sous-dural

Un hématome sous-dural du nourrisson fait évoquer jusqu'à preuve du contraire un traumatisme crânien non accidentel (« syndrome du bébé secoué »). L'hypertension intracrânienne engendrée par l'hématome entraîne à court terme un décrochage vers le haut de la courbe du PC. Mais l'évolution des séquelles ischémiques encéphaliques peut entraîner à moyen et long terme une stagnation du périmètre crânien (fig. 21.2).

Arachnoïdomégalie ou « hydrocéphalie externe »

La présence d'un épanchement liquidien péricérébral sous-arachnoïdien bifrontal est responsable d'une macrocrânie sans hypertension intracrânienne. On parle alors d'arachnoïdomégalie bifrontale ou plus fréquemment d'hydrocéphalie externe, bien que ce terme soit source de confusion quant au pronostic et à la prise en charge.

Cliniquement, il s'agit typiquement d'enfant avec un front large et bombant, une fontanelle antérieure largement ouverte, mais non bombante et pouvant même avoir facilement tendance à être déprimée lorsqu'on positionne l'enfant en position proclive. Cette manœuvre clinique est à effectuer systématiquement devant ce tableau afin de ne pas méconnaître une situation de macrocrânie sur hypertension intracrânienne, au cours de laquelle la fontanelle reste bombante en position proclive. Le reste de l'examen neurologique est normal en dehors d'une tenue de tête pouvant être rendue difficile par le poids de cette dernière.

Une composante familiale de « grosses têtes » est fréquemment retrouvée.

Si nécessaire, l'imagerie confirme généralement sans difficulté ce diagnostic en montrant l'épanchement sous-arachnoïdien. Le recours à un fond d'œil pour écarter un œdème papillaire peut également se concevoir au-delà de +3DS.

La physiopathologie de cette anomalie reste débattue mais on considère généralement qu'elle correspond à un trouble de la résorption du LCR par immaturité des granulations de Pacchioni.

Le pronostic est excellent. Aucune intervention chirurgicale n'est à envisager. À partir de 9 mois, la courbe du PC reste généralement sur son couloir parallèle à la courbe physiologique avant de se normaliser très progressivement.

Autres causes de macrocrânie

Dans un certain nombre de cas, la macrocéphalie est liée à une mégalencéphalie. Dans ces situations de mégalencéphalie, en dehors de la forme dite idiopathique, le pronostic neurologique est plus réservé, les mégalencéphalies étant généralement associées à un trouble du neurodéveloppement.

Macrocrânie idiopathique

Dans la forme bénigne ou idiopathique, le PC est à confronter à celui des parents, l'enfant a un développement neurologique tout à fait normal et la courbe de PC se stabilise généralement vers l'âge de 18 mois.

Macrocrânie métabolique

Certaines maladies innées du métabolisme sont responsables d'un tableau clinique associant une macrocéphalie

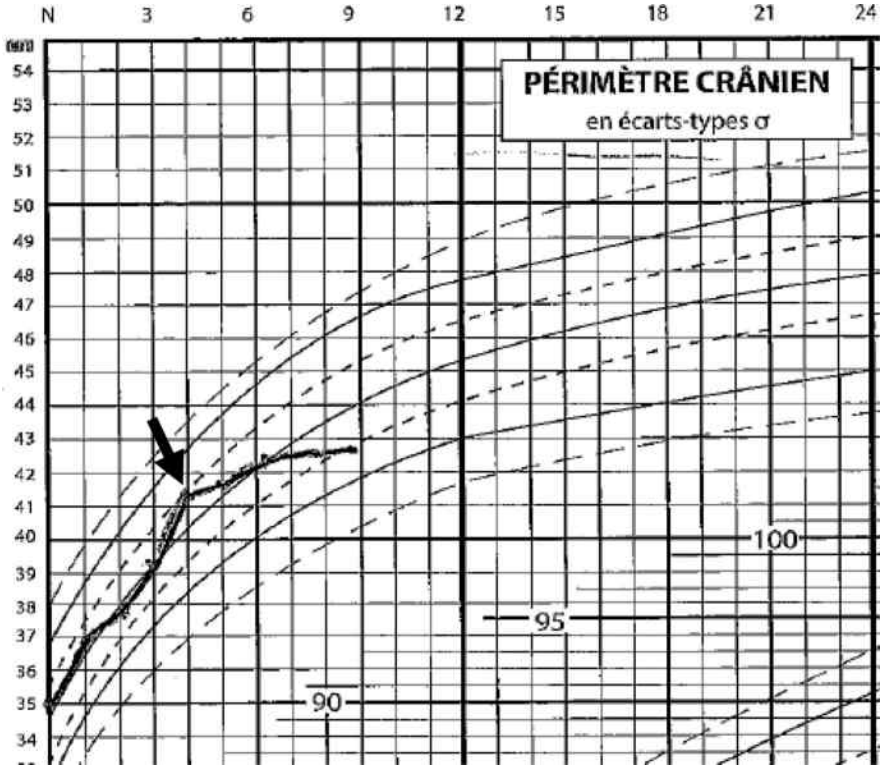


Fig. 21.2 Courbe de périmètre crânien après traumatisme crânien non accidentel à l'âge de 3 mois ½.

et des troubles neurologiques (hypotonie, irritabilité, etc.). Il convient de rechercher systématiquement des signes associés qui peuvent orienter sur le plan étiologique (hépatomégalie, anomalies cutanées, anomalies du fond d'œil). Les données cliniques associées à celle de l'IRM cérébrale permettent d'orienter la recherche étiologique.

Un certain nombre de mégalencéphalies sont retrouvées dans des syndromes génétiques, associées à d'autres signes cliniques : nanisme ou gigantisme, anomalies vasculaires, anomalies cutanées (nævi épidermiques, cutis laxa) liées à des mutations génétiques connues.

Anomalies de la forme du crâne

Craniosténoses

Les craniosténoses sont des malformations crâniennes résultant de la fermeture précoce partielle ou totale d'une (forme simple) ou plusieurs (forme complexe) suture(s) crânienne(s). Elles surviennent dans 1 cas sur 2 500 naissances. On décrit des formes isolées et des formes syndromiques dans lesquelles on retrouve généralement un trouble de la croissance du massif facial (craniofaciosténose). La déformation crânienne résultant de la malformation suturaire est caractéristique, avec un morphotype clinique identifiable dès la naissance et dépendant de la suture concernée. Cette déformation est le résultat d'un défaut de croissance dans un axe perpendiculaire à la suture concernée et d'une croissance compensatrice dans un axe parallèle à la suture (loi de Virchow). Les différents morphotypes sont illustrés par la figure 21.3.

Il est important de retenir qu'une craniosténose n'est pas synonyme de macrocrânie. L'évolution de la courbe du PC des enfants atteints est généralement normale. Dans le cas de la scaphocéphalie (fig. 21.3A), l'allongement antéropostérieur du crâne entraîne même une tendance à l'augmentation du PC avec des tracés à la partie haute des courbes.

Lorsqu'une craniosténose est évoquée, une indication chirurgicale doit être systématiquement envisagée dans les meilleurs délais. Cette indication se justifie par des raisons morphologiques et fonctionnelles. Si l'aspect esthétique peut paraître négligeable aux parents d'un nourrisson, il convient de prendre en compte la dimension psychosociale du retentissement morphologique d'une telle malformation chez le futur enfant et adulte. D'un point de vue fonctionnel, les enfants porteurs de craniosténose non opérée sont à risque de souffrir d'une hypertension intracrânienne chronique, de retard de développement et de complications ophtalmologiques sévères.

La prise en charge chirurgicale de ces enfants doit se faire dans la 1re année de vie. Certaines techniques chirurgicales moins invasives ne sont utilisables que dans les premiers mois de vie (< 6 mois pour l'endoscopie). Une chirurgie précoce (6 à 9 mois) pour les craniosténoses antérieures diminue le retentissement ophtalmologique de la malformation.

Les enfants doivent donc être adressés le plus tôt possible en consultation de neurochirurgie pédiatrique et bénéficier d'un suivi spécialisé par une équipe pluridisciplinaire pendant toute leur croissance craniofaciale.

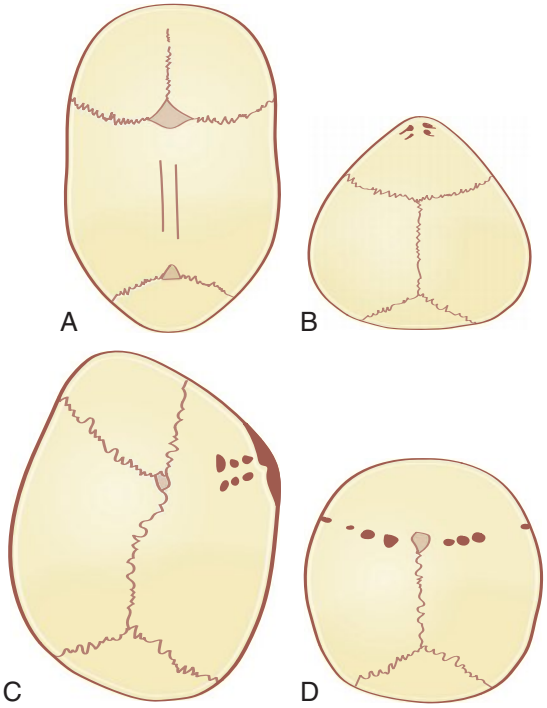


Fig. 21.3 Schémas représentant les morphotypes crâniens des craniosténoses simples en vue supérieure. A. Scaphocéphalie : fermeture prématurée de la suture sagittale entraînant un défaut de croissance transversale avec aspect de sténose temporopariétale et allongement compensateur antéropostérieur. **B.** Trigonocéphalie : fermeture prématurée de la suture métopique entraînant un défaut d'élargissement transversal du crâne et un bombement compensateur au niveau des bosses pariétales. L'ensemble donne une forme triangulaire en vue supérieure. **C.** Plagiocéphalie antérieure droite : fermeture prématurée de l'hémisuture coronale droite avec défaut d'avancée de la bosse frontale homolatérale et avancée excessive compensatrice de la bosse controlatérale. Le cadre orbitaire homolatéral est également effacé. L'asymétrie cranio-orbitaire est transmise au niveau facial (aspect de scoliose faciale). **D.** Brachycéphalie : fermeture de l'ensemble de la suture coronale entraînant un défaut de croissance dans un axe antéropostérieur et une croissance compensatrice dans un axe transversal.

Anomalies positionnelles

La déformation crânienne posturale postérieure est une déformation acquise de la voûte crânienne du nourrisson, soumise à des pressions extérieures sans anomalie des sutures. En fonction des modalités de pression, elle peut être le plus souvent asymétrique se traduisant par une « plagiocéphalie positionnelle » ou symétrique donnant un aspect d'arrière-crâne plat appelé « brachycéphalie positionnelle ».

L'histoire de la déformation postérieure positionnelle est intimement liée à la lutte contre le syndrome de mort subite du nourrisson. L'incidence de ces déformations a connu une augmentation sans précédent lors de la mise en évidence de l'effet protecteur du décubitus dorsal pour lutter contre ce fléau en 1992. Il s'agit d'un motif de consultation extrêmement fréquent en pédiatrie générale comme en neurochirurgie pédiatrique.

S'il est important de rassurer les parents quant au pronostic neurologique et fonctionnel, donner l'impression que l'on néglige leur angoisse devant ces anomalies entraîne

un sentiment de défiance vis-à-vis du corps médical largement alimenté par des sites internet de pseudo-information médicale faisant généralement la promotion d'orthèses crâniennes onéreuses. Une des fausses idées largement relayée est celle d'un lien entre déformation crânienne positionnelle et trouble du neurodéveloppement, le lien de cause à effet étant ici inversé.

La réponse trop fréquemment donnée « ce n'est rien, ça va se remettre tout seul » est fausse et contre-productive. Ce n'est pas « rien » car ces déformations sont le résultat d'un trouble postural et une évolution favorable ne sera obtenue qu'au moyen de mesures de correction posturale bien suivies.

La prévention est sûrement le domaine qu'il reste à développer. Il ne faut pas méconnaître les facteurs de risque afin de sensibiliser les parents : présence d'un torticolis congénital, position préférentielle de la tête, sexe masculin, décubitus dorsal strict prolongé, première grossesse, grossesse multiple, méthode d'alimentation, hypotonie, prématurité et macrocéphalie.

Il faut éduquer les parents sur la nécessité de mobiliser leur enfant. Les dispositifs de positionnement qui entravent ses mouvements doivent être proscrits. Le maintien dans des systèmes type siège-auto ou « coques » doit être également limité. Il est de même d'un intérêt majeur de réhabiliter auprès des familles le décubitus ventral lors des périodes d'éveil. La position allongée sur le ventre accélère les acquisitions psychomotrices et tonifie la musculature cervicale postérieure. Ces muscles insérés sur l'écaille occipitale luttent par traction contre l'aplatissement occipital.

Le diagnostic de déformation positionnelle est clinique et ne nécessite aucun examen radiologique. La déformation en règle générale devient évidente au 2e mois et s'aggrave progressivement pendant la 1re année en absence d'une prise en charge adaptée.

L'inspection de la tête et du cou recherche une inclinaison latérale de la tête témoignant d'un torticolis, d'une diplopie avec attitude compensatrice du chef ou d'une anomalie de la charnière craniovertébrale. La mesure du PC est systématique et reste dans des valeurs normales.

L'examen en vue supérieure est la clé du diagnostic : le crâne est déformé en parallélogramme, l'aplatissement occipital est associé à une avancée homolatérale de l'oreille et de la bosse frontale ainsi qu'à une bosse pariétale compensatrice controlatérale. *A contrario*, lors de craniosténoses vraies, la bosse frontale homolatérale est en retrait alors que la bosse frontale controlatérale est avancée.

En France, le traitement de référence associe des conseils de positionnement du bébé et des séances de kinésithérapie pour améliorer la mobilité de la tête et du cou. Lorsque ces mesures de correction sont entreprises et suivies avant l'âge de 5 mois, le pronostic morphologique est alors excellent. La prescription d'une orthèse de remodelage crânien ne fait pas partie des recommandations et s'il est vraisemblable que le port du casque peut accélérer le remodelage de l'arrière-crâne dans les premiers mois, son intérêt sur le long terme par rapport aux mesures positionnelles n'est pas significativement démontré.

Conclusion

La mesure du périmètre crânien et le suivi de sa courbe sont indispensables lors de tout examen clinique de l'enfant.

Une anomalie de taille, de forme ou de la cinétique de la croissance du crâne doit alerter le médecin qui, aidé du reste de l'examen clinique, peut rassurer ou au contraire orienter l'enfant rapidement pour une prise en charge adaptée.

Maladies métaboliques : ce que le médecin traitant doit savoir

Aline Cano, Brigitte Chabrol

Les maladies héréditaires du métabolisme (MHM) sont la conséquence de déficits d'origine génétique d'une enzyme ou d'un transporteur impliqués dans de nombreuses voies métaboliques. Les MHM sont individuellement rares mais restent néanmoins nombreuses et certaines représentent des urgences diagnostiques et/ou thérapeutiques. Elles sont classées en 3 groupes selon le mécanisme physiopathologique principal impliqué dans la survenue des symptômes :

- les maladies par intoxication ;
- les maladies par déficit énergétique.
  Ces 2 premiers groupes sont des maladies du métabolisme intermédiaire ;
- les maladies des organelles intracellulaires ou troubles du métabolisme des molécules complexes.

Nous abordons ici les principales causes de détresses « aiguës » liées à des maladies métaboliques, avec des présentations schématiquement « neurologiques » ou « hépatiques », puis nous détaillons plus spécifiquement certaines pathologies métaboliques. Ce texte ne peut être exhaustif, ni aborder l'ensemble des pathologies métaboliques, mais vise à fournir une vision globale de ce type de pathologies, et notamment de celles nécessitant une prise en charge spécifique urgente.

Nouveau-né/enfant en situation de détresse clinique aiguë

Les maladies d'intoxication et par déficit énergétique ont une révélation le plus souvent aiguë.

Même si elles s'expriment le plus souvent en période néonatale, ces « détresses métaboliques » peuvent se présenter à tout âge, sous différentes formes, et parfois sous la forme de symptomatologies à rechute.

Il est très important d'évoquer une maladie métabolique devant un enfant en situation de détresse, en parallèle des causes les plus fréquentes de détresse (infectieuses, toxiques, traumatiques, malformatives, etc.). En effet, la plupart des maladies du métabolisme intermédiaire peuvent bénéficier de prises en charge spécifiques et tout retard diagnostique est pourvoyeur de séquelles ou de décès.

Devant un enfant en situation de détresse, nous pouvons distinguer schématiquement ceux en situation de détresse neurologique ou hépatique.

Détresses neurologiques

En cas de détresse neurologique, il faut rechercher des symptômes type intoxication (association de signes digestifs et neurologiques, apparaissant après un intervalle libre, avec tendance à l'aggravation) ou des symptômes évocateurs de déficit énergétique : présence volontiers en association d'hypoglycémie, d'atteinte hépatique (cytolyse, insuffisance hépatique) et/ou d'atteinte musculaire (hypotonie, rhabdomyolyses).

En fonction des perturbations du bilan métabolique de base dans ces situations cliniques, il est alors possible de s'orienter vers différents diagnostics.

En parallèle d'un bilan standard, le bilan « métabolique » de base à réaliser en urgence chez un enfant en situation de détresse est le suivant :

- gazométrie ;
- bandelette urinaire (corps cétoniques présents ? anormalement absents ?) ;
- glycémie ;
- ammoniémie.

En fonction des perturbations (ou non) de ces éléments et de la clinique, plusieurs situations sont alors individualisées (tableau 21.4).

Devant la suspicion d'une maladie métabolique avec un bilan de base anormal, il est indispensable d'en référer en urgence à un pédiatre spécialisé dans les maladies métaboliques et d'organiser le transfert vers un centre formé dans la prise en charge de ces maladies rares. Dans l'attente de conseils spécifiques et d'un transfert, l'arrêt de l'alimentation et la perfusion avec un soluté à base de glucosé 10 % (plus riche en calories qu'un soluté standard à base de G5 %) sont recommandés.

Un bilan plus spécifique permet de confirmer le diagnostic et d'orienter la poursuite du bilan (étude enzymatique, études génétiques). Ce bilan doit être réalisé, en urgence, au sein d'un laboratoire spécialisé dans le domaine des maladies métaboliques.

Détresses hépatiques

Une maladie métabolique peut se révéler (parfois aussi en urgence) par une atteinte hépatique.

Dans cette situation, en fonction de la clinique et du type d'atteinte hépatique (ictère, insuffisance hépatique, cholestase, hépatomégalie, etc.), différentes étiologies peuvent être évoquées (tableau 21.5), en parallèle des causes plus classiques d'atteintes hépatiques.

Principales maladies du métabolisme intermédiaire

Les maladies du métabolisme intermédiaire concernent l'ensemble des pathologies affectant le catabolisme et la

Tableau 21.4 **Orientations du diagnostic selon la clinique et les anomalies du bilan de base – Détresse neurologique.**

Type de détresse	Intoxication	Intoxication	Énergétique	Énergétique	Intoxication
Symptômes principaux	Coma, mouvements anormaux, hypertonie périphérique	Déshydratation, signes digestifs, puis neurologiques	Symptômes cardiaques, hépatiques, hypoglycémie, atteinte musculaire	Polypnée, hypotonie, convulsions, troubles de la déglutition	Anorexie, vomissements, somnolence, coma, convulsions
Gazométrie	Acidose = 0	Acidose		Acidose lactique	Alcalose
Ammoniémie	Normale	Hyperammoniémie			Hyperammoniémie
Bandelette urinaire	Cétose +++	Cétose +++	Cétose ±	Cétose +	Cétose ±
Autres		Hypo/hyperglycémie Hypocalcémie, cytopénies/cytolyse Hyperlactatémie	Hypoglycémie hypocétotique Cytolyse ↑ CPK	Glycémie N/basse Détresse multiviscérale	Lactates N Anomalie du bilan hépatique
Diagnostic	Leucinose	Aciduries organiques Troubles de la cétolyse	Troubles de la bêta-oxydation des AG Troubles de la cétogenèse	Déficits mitochondriaux, déficit du métabolisme pyruvate et du cycle de Krebs, déficit multiple en carboxylases	Anomalie du cycle de l'urée
Bilan plus spécifique	Chromatographie des acides aminés plasmatiques	Chromatographie des acides aminés plasmatiques et urinaires, profil des acylcarnitines, carnitine			Chromatographie des acides aminés plasmatiques et urinaires, acide orotique urinaire

AG : acides gras ; CPK : crétine-phosphokinase ; N : normal.

Tableau 21.5 **Principales maladies métaboliques à révélation « hépatique ».**

Type d'atteinte principale	Hépatomégalie	IHC, ictère, HPM	Cholestase, HPM	Hépatosplénomégalie Signes de surcharge, hydrops fœtal
Gazométrie/BU	Acidose ++/cétose ±	Acidose ±/cétose ±	Acidose/cétose = 0	Acidose/cétose = 0
Glycémie/lactates	Hypoglycémie/lactates ±	Glycémie N ou basse/ lactates +/++	Lactates N/glycémie N	Lactates N/glycémie N
Principaux diagnostics	Glycogénoses Déficit en fructose 1, 6-biphosphatase	Fructosémie Galactosémie Tyrosinémie	Déficit alpha-1-antitrypsine Anomalie des acides biliaires Maladies peroxysomales Maladies de surcharge	Maladies de surcharge

HPM : hépatomégalie ; IHC : insuffisance hépatocellulaire ; N : normal.

synthèse des acides aminés, la synthèse et la dégradation des glucides et des acides gras ainsi que le métabolisme énergétique mitochondrial.

Aminoacidopathies

Déficits du cycle de l'urée

- Chez le nouveau-né, un déficit du cycle de l'urée doit être évoqué devant l'apparition, après un intervalle libre court (24 heures, parfois moins) de troubles digestifs, puis d'une détérioration neurologique (léthargie, hyperventilation, convulsions). Ces nouveau-nés ont de manière assez caractéristique une alcalose respiratoire au début de leur dégradation. L'évolution se fait vers un œdème cérébral avec coma profond. Le taux de mortalité est élevé dans les présentations néonatales et plus de 50 % des patients ont une atteinte cognitive.
- Chez le nourrisson, le mode de présentation est le plus souvent moins aigu, comportant une anorexie, des vomissements chroniques, un retard de croissance et un trouble du développement. Cette présentation non spécifique peut inclure des épisodes aigus de troubles de la conscience.
- Chez l'enfant et l'adulte, l'expression d'un déficit du cycle de l'urée peut comporter des épisodes d'encéphalopathies aiguës, de syndrome de Reye, de vomissements cycliques. Les patients peuvent être normaux entre les épisodes ou présenter un retard de développement, une anorexie, un dégoût des protéines.

Le diagnostic est orienté par l'existence d'une hyperammoniémie. La recherche d'acide orotique dans les urines et l'étude de l'aminoacidogramme plasmatique permettent d'appréhender le niveau du déficit enzymatique. Le diagnostic est alors confirmé soit par dosage enzymatique, soit par étude en biologie moléculaire selon les déficits.

Le traitement d'une hyperammoniémie en phase aiguë est une urgence absolue et fait appel à un arrêt de l'apport protidique, à une épuration endogène (régime hypercalorique glucidolipidique, médicaments épurateurs) et parfois exogène (épuration extrarénale). La prise en charge au long cours comporte un régime hypoprotidique associé à des épurateurs de l'ammoniac et à une supplémentation en acides aminés essentiels et/ou en intermédiaire du cycle de l'urée (arginine, citrulline) en fonction du déficit.

Troubles du métabolisme des acides aminés ramifiés

Leucinose (maladie des urines au sirop d'érable)

Il existe une présentation néonatale aiguë comportant une encéphalopathie d'aggravation progressive, après un intervalle libre d'environ 5 jours, comportant des difficultés alimentaires, une léthargie, des mouvements anormaux (boxing, pédalage), puis un coma.

Des présentations plus modérées existent à type de retard psychomoteur, d'atteinte neurologique fluctuante ou d'épisodes récurrents de décompensations acidocétosiques. L'acidose ou l'hyperammoniémie ne sont pas des marqueurs de cette pathologie.

Le traitement d'urgence de la forme aiguë repose sur l'épuration exogène et/ou endogène (régime hypercalorique glucidolipidique). Le traitement au long cours consiste en un régime hypoprotidique, limité en acides aminés ramifiés.

Aciduries organiques classiques

Les aciduries organiques classiques sont principalement des aciduries méthylmaloniques, propioniques, isovalériques. Il est possible de distinguer 3 types de présentations :

- une forme néonatale à type d'encéphalopathie métabolique type « intoxication » : après un intervalle libre de quelques jours à quelques semaines les nouveau-nés atteints présentent des troubles digestifs (anorexie, difficultés alimentaires, vomissements, perte de poids, déshydratation) associés à des troubles neurologiques d'intensité croissante (hypotonie axiale, léthargie, troubles neurovégétatifs, mouvements anormaux, coma). Sur le plan biologique, il existe une acidocétose avec une hyperammoniémie. Une hyperlactatémie, des hypoglycémies ou hyperglycémies, des anomalies hématologiques (anémie, neutropénie, pancytopénie) et une hypocalcémie peuvent également être observées ;
- des formes chroniques intermittentes ou progressives.

Le traitement au long cours consiste en un régime hypoprotidique, une supplémentation en carnitine, et parfois des antibiotiques pour lutter contre la flore digestive propiogène. Certaines formes d'acidémie méthylmalonique sont sensibles à la vitamine B12 (hydroxocobalamine).

Déficit de l'oxydation mitochondriale des acides gras

Ces déficits ont 3 présentations principales qui peuvent être associées chez un même patient (lors d'un même épisode ou dans l'évolution de la maladie) :

- hypoglycémie aiguë hypocétotique avec hépatomégalie, insuffisance hépatique (syndrome de Reye) volontiers favorisée par une infection ou un jeûne ;
- cardiomyopathie (plutôt hypertrophique), troubles du rythme ou de la conduction cardiaque ;
- atteinte musculaire : rhabdomyolyses aiguës principalement, favorisées pas l'effort ou des infections.

La prise en charge repose essentiellement sur la prévention du jeune (pouvant nécessiter une nutrition entérale nocturne chez le nourrisson) et parfois, selon les types de déficit, un régime spécifique est préconisé.

Maladies mitochondriales

Une maladie mitochondriale doit être évoquée chez des patients présentant l'association inexpliquée de symptômes neuromusculaires et non neuromusculaires, d'aggravation progressive. Du fait de la présence ubiquitaire des mitochondries dans nos cellules, l'association d'atteintes d'organes différents sans lien *a priori* les uns avec les autres doit faire pense à ce type de maladie. Le début est possible à tout âge (de la période anténatale à l'âge adulte).

Le diagnostic est difficile. Dans certaines présentations cliniques évocatrices, une étude en biologie moléculaire orientée peut être réalisée. Le diagnostic repose néanmoins encore souvent sur l'étude du métabolisme énergétique sur des biopsies tissulaires permettant d'orienter la recherche génétique.

Principaux troubles du métabolisme des glucides

Galactosémie

Les premiers symptômes apparaissent à la fin de la 1re semaine de vie et sont représentés par des difficultés alimentaires, des vomissements, un ictère, une somnolence, une hépatomégalie, des œdèmes et une ascite. Une cataracte nucléaire apparaît en quelques jours ou semaines et devient rapidement irréversible. Le traitement repose sur l'arrêt de l'allaitement maternel et sur un régime contrôlé en galactose.

Troubles du métabolisme du fructose

Intolérance héréditaire au fructose

Les premiers symptômes, apparaissant souvent au moment de la diversification, sont digestifs (nausées, vomissements, anorexie), puis neurologiques (tremblements, léthargie, coma, voire convulsions). Le traitement repose sur l'éviction du fructose. Une supplémentation vitaminique (essentiellement vitamine C et folates) est nécessaire au long cours. Avec un régime bien suivi, le pronostic est excellent.

Déficit en fructose-1,6-biphosphatase

Dans plus de la moitié des cas, la présentation est aiguë, entre le 1er et le 4e jour de vie et comporte une hyperventilation et une atteinte neurologique (coma, convulsions) secondaires à une acidose métabolique (acidose lactique) et à une hypoglycémie.

Glycogénoses

Les glycogénoses se présentent soit par des hypoglycémies (avec épisodes d'atteintes neurologiques aiguës et risques de séquelles) et/ou par l'expression d'un stockage pathologique de glycogène (hépatomégalie) et d'un dysfonctionnement d'organe en résultant (atteinte hépatique, musculaire). Selon le déficit, il existe des formes ou l'atteinte est uniquement hépatique (glycogénoses types I, IIIb, IV, VI, IX) ou musculaire (glycogénoses types V et VII) et des formes dans lesquelles le foie et le muscle sont atteints (glycogénoses types II, IIIa).

Maladies des organelles intracellulaires

Seules les maladies lysosomales, du fait de leur fréquence et de leur prise en charge parfois spécifique, sont abordées.

Mucopolysaccharidoses et oligosaccharidoses

Il existe des tableaux sévères pouvant associer une dysmorphie faciale, des atteintes osseuses (dysostoses), une hépatosplénomégalie, une atteinte neurologique pouvant aller jusqu'à la régression psychomotrice et une espérance de vie diminuée, et des tableaux cliniques atténués.

La plupart de ces maladies sont transmises sur le mode autosomique récessif, à l'exception de la mucopolysaccharidose type II (syndrome de Hunter) qui est liée à l'X.

Néanmoins, certaines peuvent bénéficier de prises en charge spécifiques (greffes de cellules-souches hématopoïétiques, enzymothérapie substitutives), et de nombreux essais cliniques sont en cours dans le cadre de ces affections.

Sphingolipidoses

Ces maladies hétérogènes peuvent inclure une atteinte purement viscérale (maladie de Gaucher type I, maladie de Niemann-Pick type B) ou neurologique (maladie de Krabbe, leucodystrophie métachromatique) ou associer une atteinte viscérale et neurologique (maladie de Niemann-Pick type A ou C, gangliosidoses, maladie de Fabry).

Conclusion

Les maladies héréditaires du métabolisme représentent un groupe hétérogène de pathologies pouvant débuter de la période anténatale à l'âge adulte. Certaines représentent des urgences diagnostiques et/ou thérapeutiques. Du fait de leur rareté, du diagnostic nécessitant des dosages spécifiques, de leurs prises en charge spécialisées, il est indispensable que les patients atteints soient pris en charge dans des centres de référence ou de compétence des maladies héréditaires du métabolisme, centres actuellement regroupés dans la filière G2M (http://www.filiere-g2m.fr/).

Prise en charge de l'enfant polyhandicapé en médecine libérale

Béatrice Desnous

Selon le décret du 9 mai 2017 relatif à la nomenclature des établissements et services sociaux et médico-sociaux

accompagnant des personnes handicapées ou malades chroniques, est définie comme polyhandicapée toute personne « *présentant un dysfonctionnement cérébral précoce ou survenu au cours du développement, ayant pour conséquence de graves perturbations à expressions multiples et évolutives de l'efficience motrice, perceptive, cognitive et de la construction des relations avec l'environnement physique et humain, et une situation évolutive d'extrême vulnérabilité physique, psychique et sociale au cours de laquelle certaines de ces personnes peuvent présenter, de manière transitoire ou durable, des signes de la série autistique.* »

La cause du polyhandicap, inconnue dans 30 à 40 % des cas, est le plus souvent prénatale (50 % des cas), essentiellement génétique, comprenant les maladies neurologiques évolutives, périnatale (15 % des cas), surtout liée à la grande prématurité, ou postnatale (5 %) en contexte principalement de traumatisme et d'arrêt cardiaque.

Le polyhandicap nécessite un accompagnement permanent et qualifié associant éducation, soins, communication et socialisation. La majorité des enfants polyhandicapés vivent au domicile des parents et bénéficient d'une prise en charge médicosociale ambulatoire au sein de différentes structures telles que les centres d'action médicale précoce (CAMSP), les services d'éducation spéciale et de soins à domicile (SESSAD) ou encore les instituts médico-éducatifs (IME) en externat. Conjointement, la prise en charge sanitaire est effectuée par le médecin traitant, les médecins des structures médico-sociales et en milieu hospitalier *via* des consultations spécialisées, pluridisciplinaires et des hospitalisations programmées ou en urgence en contexte de décompensations. La prise en charge de l'enfant polyhandicapé nécessite donc son intégration au sein d'un réseau de soins attentif à son bien-être, sa qualité de vie, à la continuité et à la fluidité de son parcours de vie. La complexité du parcours des soins de l'enfant polyhandicapé requiert une coordination et un dialogue entre les différents acteurs ressources. Le médecin traitant, interlocuteur principal des familles, peut tenir ce rôle de coordinateur de réseau et ainsi construire et mettre en œuvre un dispositif ressource permettant de répondre à l'ensemble des besoins de la personne. Afin d'être en capacité d'évaluer les besoins de l'enfant polyhandicapé, le médecin traitant doit développer des connaissances générales sur le polyhandicap, les pathologies qui lui sont associées et ses répercussions psychosociales sur l'enfant et sa famille.

Les visites du médecin traitant se font au domicile du patient afin de faciliter l'accès aux soins ou au cabinet qui doit être accessible aux personnes handicapées selon la loi n° 2005-102 du 11 février 2005.

Le suivi régulier de l'enfant polyhandicapé permet au médecin traitant d'assurer la prévention et le traitement des facteurs de surhandicap et de veiller à ce que le suivi du patient soit réalisé par une équipe pluridisciplinaire assurant une prise en charge globale centrée sur son projet de vie. Le médecin traitant peut être également amené à repérer et gérer en 1re ligne les situations de décompensations aiguës et ainsi à adresser le patient polyhandicapé auprès du service hospitalier compétent.

Au cours du suivi de l'enfant polyhandicapé, le médecin traitant réalise une évaluation globale du patient afin d'identifier les facteurs potentiels de surhandicap, c'est-à-dire les troubles nutritionnels, les troubles respiratoires, les déformations orthopédiques, mais aussi l'épilepsie, la douleur et les troubles du sommeil. Le médecin traitant joue également un rôle de soutien psychologique et d'accompagnement du patient polyhandicapé et de sa famille.

Évaluation gastroentérologique et diététique

Les difficultés d'alimentation apparaissent très tôt chez l'enfant polyhandicapé. L'état nutritionnel est apprécié *via* la réalisation d'une courbe de croissance staturopondérale et l'analyse de son IMC (indice de masse corporelle). L'identification d'une cassure de la courbe pondérale *via* une perte ou une stagnation pondérale, de même qu'un IMC inférieur au 3e percentile signent une insuffisance nutritionnelle et doivent inciter le médecin traitant à solliciter une évaluation diététique en milieu hospitalier. Une estimation des ingestas est alors effectuée et des conseils d'enrichissement de l'alimentation *per os* sont donnés. En cas d'échec de l'enrichissement ou d'une dysfonction oromotrice entraînant une hypersalivation, des fausses routes et des pneumopathies d'inhalation à répétition, le médecin traitant peut alerter l'équipe hospitalière afin qu'une gastrostomie soit envisagée.

La présence d'un reflux gastro œsophagien (RGO) extériorisé ou de signes indirects tels qu'une toux chronique, des pneumopathies d'inhalation, une hyperréactivité bronchique, une irritabilité, des cris, des mouvements dystoniques doit également être recherchée lors des consultations de suivi. Un traitement médicamenteux par inhibiteur de la pompe à protons (IPP) doit être instauré et, en cas d'échec, une évaluation en gastro-entérologie permet d'apprécier la nécessité d'un traitement chirurgical.

Une constipation et ses conséquences : fissure anale, douleurs abdominales sont également recherchées et traitées.

Évaluation des troubles respiratoires

Les troubles respiratoires de l'enfant polyhandicapé sont multiples : infections respiratoires récurrentes, encombrement chronique, toux persistante, apnées centrales et obstructives, hyperréactivité bronchique. Ils peuvent aboutir à une insuffisance respiratoire chronique qui est la première cause de morbimortalité chez l'enfant polyhandicapé. L'atteinte respiratoire est aggravée par les troubles digestifs (RGO, inhalation salivaire, fausses routes) et orthopédique *via* les déformations rachidiennes.

Le médecin traitant est amené à évaluer et à traiter l'atteinte respiratoire de l'enfant polyhandicapé tout au long de son suivi. L'objectif est de lutter contre les facteurs favorisant ces troubles : traitement du RGO par des antiacides, diminution de l'encombrement salivaire pharyngé par des patchs de scopolamine et amélioration du positionnement de l'enfant au quotidien avec des plages de décubitus ventral favorisant la vidange de la cavité buccale. La prescription d'un aspirateur de mucosité est également indispensable. En cas d'encombrement respiratoire chronique, le patient doit bénéficier d'une kinésithérapie respiratoire régulière.

Le médecin traitant s'attache également à vérifier le statut vaccinal de l'enfant polyhandicapé et de son entourage, en

particulier la protection antipneumococcique et le renouvellement annuel du vaccin antigrippal primordial chez ces enfants vulnérables qui présentent fréquemment des décompensations respiratoires aiguës en contexte d'infections banales.

Les complications respiratoires telles que les infections respiratoires basses ou décompensations respiratoires en lien avec une hyperréactivité bronchique, une atélectasie doivent être facilement traitées par antibiotiques. La nécessité d'une antibiothérapie alternée doit être rapidement envisagée en contexte d'encombrement respiratoire chronique décompensé, d'infections, de décompensations à répétition.

Des signes d'hypoxémie chronique (polyglobulie, altération de la croissance) sont recherchés. Leur présence doit motiver l'organisation d'une évaluation respiratoire en consultation pluridisciplinaire hospitalière.

Évaluation neuro-orthopédique

Les complications neuro-orthopédiques augmentent la morbimortalité du patient polyhandicapé. Leur prévention et leur traitement, centrés autour du confort, de l'indolence et de la mobilité de l'enfant, doivent être une préoccupation constante des différents acteurs de soin.

Une évaluation clinique régulière permet l'identification de douleurs à la mobilisation, de déformations orthopédiques (scoliose, luxation de hanche, fractures) conduisant à solliciter l'avis du médecin MPR (médecine physique et de réadaptation) en charge de l'enfant polyhandicapé. La spasticité doit également être évaluée afin d'alerter le médecin MPR sur la nécessité d'un traitement par baclofène ou la réalisation précoce et itérative d'injections de toxine botulique.

La prévention de l'ostéoporose et des fractures par la supplémentation en vitamine D, en calcium et par un régime riche en protéines, doit être réalisée. Un bilan phosphocalcique, recommandé de façon annuelle, permet de dépister une carence en vitamine D. Le médecin traitant peut veiller à la réalisation d'une ostéodensitométrie en milieu hospitalier et à la réalisation de cures de biphosphonates en contexte de Z-score inférieur à 2DS (déviations standards).

Le caractère adapté au patient des aides techniques (fauteuil, corset siège, corset rachidien de correction, orthèse de positionnement nocturne, attelle) doit être également surveillé.

Évaluation de l'épilepsie

L'épilepsie est une des comorbidités les plus fréquentes chez les patients polyhandicapés.

Lors du suivi, la stabilité de l'épilepsie est évaluée *via* l'estimation de la fréquence des crises, l'identification des facteurs déclenchants, la tolérance du traitement. La présence de mouvements anormaux non épileptiques est également recherchée. Lors d'épisodes de décompensation de l'épilepsie, les facteurs expliquant cette aggravation doivent être identifiés, à savoir la corrélation avec un épisode infectieux intercurrent, un oubli de traitement, le non-respect de l'ordonnance. Le médecin traitant peut adapter le traitement antiépileptique en collaboration avec le neuropédiatre référent de l'enfant.

Évaluation de la douleur

L'enfant polyhandicapé est fréquemment confronté à la douleur. Cette dernière doit être recherchée systématiquement. La reconnaissance de la douleur chez l'enfant handicapé peut être difficile et se manifester par l'émergence d'un trouble du comportement dit « perturbateur ». Devant l'apparition ou la modification de troubles perturbateurs, une pathologie organique à l'origine de cette douleur doit être recherchée : RGO, constipation, fracture, luxation de hanche, infection (urinaire, respiratoire), etc.

L'hétéroévaluation de l'enfant polyhandicapé doit se faire auprès d'une personne qui le connaît bien. L'échelle « douleur enfant San Salvadour » (téléchargeable sur https://www.pediadol.org) peut être utilisée par exemple. L'utilisation de la même échelle lors des hétéroévaluations répétées est préférable. La prescription et le rapport bénéfices/risques des antalgiques utilisés doivent être expliqués à la famille du patient.

Évaluation des troubles du sommeil

Les troubles du sommeil chez l'enfant polyhandicapé sont très fréquents et retentissent sur sa qualité de vie et celle de ses parents. Ils appartiennent à 4 grandes catégories : les insomnies, les troubles respiratoires du sommeil, l'hypersomnolence d'origine centrale, les parasomnies ou mouvements anormaux liés au sommeil.

Le médecin traitant peut délivrer aux parents des conseils de prévention portant sur l'environnement, la régularité des horaires de coucher et sur des horaires de repas adaptés.

Le diagnostic des troubles du sommeil se fait à l'interrogatoire des parents, le médecin traitant peut s'aider d'un « agenda du sommeil » décrivant les conditions d'endormissement, la présence de réveils et d'obstructions nocturnes.

Si des troubles respiratoires du sommeil (apnées centrales, obstructives) ou des crises d'épilepsie nocturnes sont suspectés, le médecin traitant peut demander la réalisation d'une polysomnographie, voire d'un électroencéphalogramme prolongé, afin de faire le diagnostic différentiel avec les parasomnies. Une oxymétrie nocturne ou capnométrie transcutanée peut également être prescrite et réalisée à domicile si les délais d'obtention d'une polysomnographie sont trop longs. Les modalités de prise en charge des troubles respiratoires du sommeil (ventilation non invasive, oxygénothérapie nocturne) sont initiées en consultation pluridisciplinaire hospitalière.

En contexte d'insomnie, le médecin traitant peut prescrire un traitement par mélatonine. Les facteurs organiques de troubles du sommeil doivent également être pris en charge, à savoir le RGO, les douleurs, les infections et l'encombrement respiratoires. Des exercices de drainage avant l'horaire du coucher peuvent être réalisés afin de prévenir la toux.

Accompagnement du patient polyhandicapé et de sa famille

Le médecin traitant tient un rôle essentiel dans l'accompagnement et le soutien psychologique du patient polyhandicapé et de sa famille, l'objectif étant l'amélioration de leur

qualité de vie. Lors de ses visites au domicile, le médecin traitant peut évaluer l'installation de l'enfant polyhandicapé et estimer la nature des aides techniques et humaines à mettre en place. Il peut également en tant que coordonnateur du réseau de soins établir ou renouveler le dossier MDPH (Maison départementale des patients handicapés) afin qu'un soutien financier soit assuré. Il assure par ailleurs un dialogue avec les structures d'accueil de l'enfant polyhandicapé et peut établir une demande de séjour de répits lorsque la situation familiale le requiert.

Tics

Chloé Di Meglio, Nathalie Villeneuve

Les tics sont des mouvements anormaux paroxystiques non épileptiques fréquents chez les enfants puisqu'ils touchent environ 10 % de la population pédiatrique.

Ils sont définis par le DSM-5 (*Diagnostic and Statistical Manual of mental disorders*) comme des mouvements ou des vocalisations brusques, rapides, récurrents, non rythmiques.

La classification classique distinguait le syndrome de Tourette (ST) et les tics chroniques ou occasionnels, mais il s'agit en fait de la même entité. Aujourd'hui, on parle plutôt d'un spectre du syndrome de Tourette allant du tic banal isolé à un ensemble de tics avec comorbidité. Pour le praticien, l'enjeu principal est d'éliminer les tics secondaires, c'est-à-dire lorsque l'examen clinique est anormal car les explorations complémentaires et la prise en charge sont radicalement différentes.

Syndrome de Tourette : tics primitifs

Critères diagnostiques

Il existe des critères dans le DSM-5 mais en pratique, le diagnostic repose sur :

- la présence de tics moteurs (à noter : un tic vocal est sous-tendu par une action motrice, les tics dits « vocaux » sont donc aussi des tics moteurs !) ;
- l'âge de début (souvent entre 4 et 6 ans, en tout cas avant la puberté dans la majorité des cas) ;
- l'absence d'une cause avérée (pathologie spécifique comme maladie de Huntington, encéphalite post-virale par exemple, ou secondaire à une substance, etc.).

Éléments du diagnostic

Les tics ont trois composantes :

- une sensation prémonitoire (besoin imminent) ;
- la manifestation physique du tic ;
- la sensation de soulagement après la manifestation.

Les sensations prémonitoires sont associées à une sensation sensorielle dans le territoire du tic (démangeaison, picotement). Il convient de faire décrire par l'enfant et sa famille le ou les tics présentés et rechercher des complications à type de douleur ou traumatisme secondaire à ceux-ci (ulcération cornéenne lors des clignements d'yeux, atteinte vertébrale liée aux tics moteurs du cou, etc.). Les tics peuvent être brefs (haussement d'épaule, raclement de gorge, cri, etc.) ou plus complexes, notamment au niveau du langage : séquences de tics vocaux élaborées mais inappropriées par répétition de syllabes, de mots prononcés par le patient lui-même (palilalie) ou entendus (écholalie), de mots obscènes (coprolalie, décrite chez 10 % des patients). Les enchaînements de tics moteurs complexes peuvent faire évoquer un mouvement volontaire normal mais inapproprié : secousse de la tête répétitive, balancement, gestes obscènes (copropraxie) ou imitation d'autrui (échopraxie).

Les tics peuvent affecter l'ensemble du corps mais sont plus fréquents au niveau de la tête, de la face ou de la nuque. Chez un même patient, plusieurs types de tics peuvent être décrits dans le temps. Les tics à type de cri semblent particulièrement gênants pour les enfants et leur famille, du fait de la représentation sociale qui en découle (assimilé à un trouble d'ordre psychiatrique pour la population générale).

Prévalence et évolution

Les tics sont un phénomène commun dans la population générale et le plus souvent transitoires, et n'impliquent pas systématiquement une consultation médicale ; actuellement, dès les tics identifiés, le diagnostic de ST doit être expliqué à l'enfant et ses parents. Dans la littérature, le ST a une prévalence dans la population pédiatrique entre 0,3 et 1 % selon les séries avec une prépondérance masculine (ratio 3 à 4 pour 1). Le ST peut être associé à une comorbidité (trouble anxieux, trouble déficit d'attention hyperactivité – TDAH – chez 60 à 80 % des patients, trouble obsessionnel compulsif – TOC –, trouble oppositionnel, syndrome dysexécutif, etc.), pouvant conduire à un isolement social important.

Classiquement, les tics surviennent en âge préscolaire autour de 4–6 ans, et atteignent un pic autour de 10–12 ans à la période prépubertaire. L'évolution est souvent marquée par une augmentation rapidement progressive de la fréquence des tics avec une fréquence pluriquotidienne en quelques jours/semaines, puis une phase de plateau avec stabilisation de l'intensité, de durée variable (semaine/mois) et une régression progressive jusqu'à disparition ou persistance à une fréquence « plus acceptable ». Il est fréquent que les tics persistent chez l'adolescent ou l'adulte jeune ; selon leur intensité, ces sujets sont plus susceptibles de développer des comorbidités telles que les troubles bipolaires, les épisodes dépressifs, ou encore une consommation inappropriée de substance principalement du fait des conséquences sociales des tics (échec scolaire, problème d'acceptation des symptômes, etc.). La sémiologie des tics peut varier au cours du temps et pour un même patient, plusieurs types de tics peuvent coexister.

Facteurs de risque

Facteurs individuels

Génétique

Les patients présentant des tics ont dans plus de la moitié des cas un antécédent familial de tics ; cependant, à ce jour, aucun gène responsable n'a pu être identifié formellement. Des variations dans plusieurs gènes ont été décrites mais leur causalité n'est pas prouvée. Comme dans d'autres troubles neuropsychiatriques, il s'agit sûrement d'une association de variants prédisposants agissant conjointement avec des facteurs environnementaux. À l'heure actuelle, il n'y a pas de facteur ethnique mis en évidence dans la

prévalence des tics et si ceux-ci semblent moins fréquents dans les populations hispaniques ou africaines issues des études américaines, c'est sûrement davantage dû à une inégalité d'accès aux soins.

Facteurs comportementaux

L'anamnèse retrouve souvent des facteurs déclenchant ou aggravant les tics : l'anxiété, un état émotionnel fort (colère, joie intense, excitation, etc.). À l'inverse, au cours de tâches nécessitant une forte concentration, les patients décrivent moins de tics et il est fréquent qu'une recrudescence de ceux-ci soit décrite dans les instants suivant l'arrêt de la tâche.

Facteurs environnementaux

Certains patients sont sensibles aux gestes ou sons de leurs interlocuteurs, parler des tics déclenche les tics chez bon nombre de patients et dans le cadre des tics à type d'écholalie ou d'échopraxie. La recrudescence des tics peut être interprétée par autrui comme de l'insolence, ce qui est particulièrement dommageable lorsqu'il s'agit d'un détenteur de l'autorité (professeur, directeur, policier, éducateur, etc.) !

Physiopathologie

Elle est actuellement mal connue, de nombreux neurotransmetteurs ont été étudiés, notamment la perturbation de la transmission GABAergique (acide gamma-amminobutirique) entraînant une désinhibition des boucles motrices entre noyaux gris de la base et cortex, ou encore la mise en cause des réseaux dopaminergiques dans ces mêmes boucles.

Tics secondaires

Les tics peuvent être observés dans une pathologie neurologique : encéphalopathie fixée ou neurodégénérative, mais aussi en post-infectieux. Plusieurs études ont montré une augmentation de fréquence des tics dans une population ayant eu une infection à entérovirus. Le caractère secondaire des tics doit être évoqué devant les atypies sémiologiques (début précoce avant 3 ans, non fluctuants, autres troubles moteurs, examen neurologique anormal) et conduire à une consultation spécifique (neuropédiatre) et à la réalisation d'examens complémentaires appropriés.

Diagnostic différentiel

Tout mouvement anormal chez l'enfant doit faire l'objet d'un interrogatoire précis et d'un examen physique attentif avant de conclure à des tics. Dans la description du phénomène, les vidéos familiales sont désormais d'une grande aide. Ces éléments permettent de distinguer :

- les stéréotypies motrices : mouvements involontaires, rythmiques, répétitifs, souvent prévisibles et qui peuvent être interrompus par la distraction. Celles-ci surviennent généralement plus tôt que les tics (avant 3 ans), ne sont pas brèves et peu variables dans le temps ;
- la chorée : mouvement non prévisible, non stéréotypé, habituellement bilatéral, irrégulier, gêne les gestes volontaires ;
- la dystonie : contraction musculaire involontaire aboutissant à des prises de postures d'une partie du corps, cédant au sommeil, souvent déclenchée par un mouvement ;
- la dyskinésie paroxystique : accès de mouvements incontrôlés (dystonie, choréoathétose) pouvant être déclenché par la prise d'une substance (neuroleptique, métoclopramide, dompéridone, monoxyde de carbone, cocaïne par exemple) ;
- les mouvements d'origine épileptique, la myoclonie : se différenciant des tics par l'anamnèse mais aussi par la brièveté, l'absence de contrôle, la possibilité de modification de conscience.

Évaluation par le praticien

L'enfant reçu en consultation pour des tics doit faire l'objet d'un interrogatoire et d'un examen physique minutieux afin de discriminer les tics primitifs et secondaires. Des éléments tels qu'un déclin cognitif, la persistance des mouvements pendant le sommeil ou un examen physique anormal doivent alerter sur le caractère secondaire probable des tics. En cas de doute, il convient d'adresser l'enfant à un neuropédiatre ou un pédopsychiatre.

Habituellement, les examens complémentaires dans le cadre des tics sont inutiles. Ainsi, les EEG, IRM et TDM cérébrales ne sont pas justifiés en 1re intention et sont attendus normaux. Des auteurs ont montré des variations de volume des noyaux caudés chez des patients avec ST ; cependant, ces résultats ne sont pas applicables en routine actuellement.

Prise en charge

Une fois le diagnostic de ST posé, il convient de rassurer l'enfant et sa famille dans un premier temps en expliquant qu'il ne s'agit pas d'une maladie mais d'une association de symptômes, puis de les informer sur le caractère involontaire des mouvements ou des vocalisations, les convaincre qu'il est vain de punir l'enfant, ceci étant plutôt contre-productif car engendrant un état de stress pourvoyeur de tics.

Différentes formes de contrôle des tics sont possibles, allant de méthodes psychologiques au traitement médicamenteux, chirurgical et passivement par maturation cérébrale avec l'âge.

Adaptation individuelle

Parfois, l'enfant lui-même rapporte une possibilité de contrôle des tics par inhibition volontaire mais au prix d'un effort cognitif conscient. Cependant, il n'y a pas d'inhibition des sensations de besoin annonciatrices des tics. À la fin de l'effort, la famille décrit une réémergence immédiate des tics qui correspond à « un lâchage du contrôle ». Il convient d'encourager l'enfant à poursuivre ce contrôle dans les lieux extérieurs au domicile (école, activité périscolaire, etc.) et lui permettre de « lâcher » ses tics en rentrant de l'école, faire de la maison et de la sphère familiale un écrin sûr où il peut libérer les tics.

Traitement non médicamenteux

La thérapie cognitivo-comportementale est la référence dans la prise en charge des tics : elle ne présente pas d'effets

secondaires, a un taux de réussite et une durée d'efficacité dans le temps excellents ; de plus, elle permet aussi de gérer l'estime de soi et l'anxiété.

Cette technique est plus efficace qu'un classique « soutien psychologique » et permet un meilleur contrôle des tics chez plus de 80 % des enfants après 6 mois de suivi. Le clinicien enseigne à l'enfant des techniques de rétention des tics, en milieu ouvert. Le but est de faire prendre conscience à l'enfant de ses tics, des sensations prémonitoires et de lui enseigner des techniques pour retenir le tic en augmentant progressivement le temps de rétention tout en faisant une autre activité. Il ne s'agit donc pas d'une suppression volontaire des tics mais d'une mise dans une disposition mentale/physique qui les empêche de survenir. Il convient d'orienter les familles vers des cliniciens spécifiquement formés à ces techniques (psychologues, médecins, etc.).

La règle est de ne pas prescrire de traitement médicamenteux, mais il est indispensable d'évaluer à l'interrogatoire l'existence de difficultés scolaires et de donner une information au médecin scolaire (fig. 21.4) pour une adaptation de la scolarité. Cependant, parfois, un traitement médicamenteux est nécessaire.

Traitement médicamenteux

Il est indiqué lorsque les tics entraînent une perturbation majeure de la vie familiale et scolaire. Il ne s'agit pas de supprimer complètement les tics mais de parvenir à un contrôle satisfaisant en regard des effets secondaires attendus. Le choix de la molécule se fait en fonction des comorbidités associées (trouble de l'attention, hyperactivité, TOC, dépression, etc.). Cependant, il semble que le rapport bénéfice/tolérance est en faveur des nouveaux antipsychotiques atypiques : le plus efficace et le mieux toléré à ce jour est l'aripiprazole à petite dose. Son efficacité a été démontrée dans plusieurs études (égale à celle de l'halopéridol), il présente moins souvent de complications de type extrapyramidal. À noter cependant un certain nombre d'effets secondaires qui peuvent en limiter l'usage (prise de poids, somnolence, céphalées, nausées) ; par ailleurs, d'un point de vue administratif, il n'a pas d'AMM pour les enfants de moins de 13 ans. Les autres antipsychotiques peuvent être utilisés mais avec un cortège d'effets secondaires.

Les traitements plus anciens rapportés dans la littérature comme la clonidine, agoniste alpha-2-adrénergique, présentent des effets secondaires souvent mal tolérés (des risques d'hypotension orthostatique, de bradycardie, irritabilité).

Traitement invasif alternatif

La stimulation cérébrale profonde a été réalisée pour des patients présentant un ST sévère très handicapant avec un certain succès, notamment sur les traumatismes cutanés/orthopédiques secondaires aux tics moteurs. Dans les cas de tics moteurs particulièrement douloureux et invalidants, certains auteurs proposent des injections de toxine botulique, qui doivent toujours être réalisées par un médecin expérimenté.

Centre de référence et association

Il existe un centre de référence national (groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière) et des centres de compétences qui organisent des consultations multidisciplinaires et peuvent accueillir ces patients. Les praticiens sont vivement encouragés à adresser leurs patients lorsque la prise en charge en 1re intention (thérapie cognitivo-comportementale) semble insuffisante ou si la famille est en demande (coordonnées à retrouver dans le PNDS consacré au ST). Enfin, une association française de ST peut être un soutien efficace psychologique et logistique pour les enfants est leurs parents.

Conclusion

Les tics de l'enfant, représentant le spectre du syndrome de Tourette, sont un trouble fréquent et le plus souvent spontanément résolutif. Pour autant, il ne faut pas les négliger mais accorder une juste place aux tics, qui sont souvent source de stress pour les parents et l'enfant notamment lorsqu'ils surviennent en orage, sans pour autant présager d'une particulière gravité. L'accompagnement de l'enfant, de sa famille et des partenaires scolaires est indispensable. En effet, les syndromes dysexécutifs, fréquents chez ces patients, sont source d'échec scolaire en contexte d'efficience intellectuelle normale. Pour tous les enfants présentant des tics, même peu invalidants, une prise en charge en TCC doit être proposée du fait de son efficacité, de l'absence d'effets secondaires, car elle permet à l'enfant de devenir acteur de ses symptômes. Les cas ne répondant pas de façon satisfaisante à la TCC ou ceux pouvant faire évoquer une cause secondaire doivent amener le praticien à orienter le patient en consultation spécialisée, des explorations complémentaires et/ou un traitement spécifique peuvent alors être indiqués.

Troubles spécifiques du langage et des apprentissages

Patrick Berquin

Les troubles du langage et des apprentissages (TSLA) sont fréquents chez l'enfant, les causes en sont diverses. Le praticien doit savoir dépister précocement les retards de langage et des apprentissages afin de mettre en place les prises en charge appropriées le plus précocement possible.

La prévalence des difficultés d'apprentissages est estimée autour de 20 à 21 % dont au moins 30 % sont en rapport avec un TSLA.

Les TSLA sont les troubles neurodéveloppementaux les plus fréquents leur prévalence est estimée entre 8 et 15 %. Il s'agit de troubles développementaux en rapport avec :

- le développement des fonctions cognitives : langage oral, coordination motrice ou attention ;
- les apprentissages scolaires : lecture, orthographe, graphisme, calcul,

chez l'enfant dont l'efficience cognitive globale est normale. On utilise couramment le terme trouble « dys » qui indique un trouble du développement d'une fonction, par exemple « dysphasie » par opposition au terme privatif « a » en rapport avec la perte d'une fonction acquise, par exemple « aphasie ».

Cher Confrère,

Je vous sollicite pour …… qui présente des tics. L'enfant ……, en effet, présente depuis de nombreuses années des tics moteurs et vocaux qui sont variables, plus ou moins fréquents, majorés par l'anxiété mais qu'il/elle commence à pouvoir contrôler.

Il est important en début d'année qu'un enseignant puisse faire une information auprès des élèves pour éviter toutes moqueries.

Il ne s'agit pas d'une maladie mais d'un syndrome qui va évoluer de façon positive dans les années qui viennent.

Dans les aménagements pédagogiques, il est indispensable d'interdire formellement toute imitation des tics moteurs et vocaux par les autres élèves, d'essayer dans la mesure du possible de lui permettre de passer les contrôles/examens dans une pièce isolée ce qui limitera l'anxiété que pose cette situation à …… car il/elle est très anxieux(se) du risque de gêner les autres ; il est nécessaire de l'autoriser à avoir quelques tics en situation isolée, c'est-à-dire lui permettre de sortir de la classe si il/elle a trop de tics.

Chaque fois que c'est possible, un temps supplémentaire aux contrôles/examens doit être donné en raison de l'accentuation des tics liés à l'anxiété au moment de la distribution des feuilles.

Le support par photocopie est important ; il est inutile de le/la faire copier car cela entraîne une augmentation de la fatigue et une augmentation des ratures sur les feuilles. En conséquence, il convient de ne pas pénaliser l'élève si ses copies/cahiers apparaissent comme « sales ».

Il est nécessaire de mettre l'élève le plus près possible de l'enseignant, si possible de face.

Lors des questions à l'oral, il est indispensable de demander à …… s'il/elle est d'accord de répondre en public et de lui permettre de se mettre dans la position qu'il/elle préfère pour parler aux autres.

Lors de la notation des exposés à l'oral, il convient de ne pas tenir compte des tics et surtout de ne pas le/la pénaliser sur ces tics et de ne valoriser que le sens et les connaissances.

En restant à votre disposition, je vous prie de croire, Cher Confrère, à l'assurance de mes sentiments les meilleurs.

Dr _____

Fig. 21.4 **Exemple de courrier à adresser au médecin scolaire.**

On peut distinguer parmi ces troubles d'une part les troubles spécifiques du langage : langage oral ou langage écrit (dyslexie-dysorthographie), d'autre part des troubles spécifiques non verbaux tels que le trouble d'acquisition de la coordination (TAC) ou dyspraxie, les troubles logico-mathématiques ou dyscalculie, le trouble déficit d'attention-hyperactivité.

Définitions

Troubles spécifiques des apprentissages
Selon la classification DSM-5, ils se définissent comme des difficultés significatives d'apprentissage et d'utilisation des habiletés académiques qui persistent au moins 6 mois malgré des interventions spécifiques pour les améliorer dans au moins un des symptômes suivants :
- inefficacité ou lenteur dans la lecture des mots
- difficultés à comprendre le sens de ce qui est lu
- difficultés d'orthographe
- difficultés d'expression écrite
- difficultés à comprendre le sens du nombre, les faits mathématiques ou le calcul
- difficultés de raisonnement mathématique

non expliquées par une déficience intellectuelle, un déficit sensoriel ou une pathologie neurologique.

Dyslexie
Dans la classification DSM-5, la dyslexie se caractérise par une lecture de mots dysfonctionnelle (lente, laborieuse) et une orthographe déficiente.

Dysphasie
Il s'agit d'un trouble spécifique, sévère et durable du langage oral.

Diagnostic différentiel

Il faut savoir distinguer les TSLA, dans lesquels les enfants ont des compétences intellectuelles normales, des troubles observés chez des enfants présentant un trouble global du neurodéveloppement ou un trouble des fonctions cognitives (déficience intellectuelle).

Il faut également les distinguer des TSLA secondaires à une carence éducative, des problèmes liés au bilinguisme familial ainsi que des troubles psychopathologiques (anxiété, syndrome dépressif) dans lesquels les retards de langage, les difficultés d'apprentissage sont l'expression d'une souffrance psychique.

Il faut insister sur les effets néfastes du manque de sommeil et des abus d'écran sur le développement des fonctions cognitives et des apprentissages.

Enfin, l'anamnèse et l'examen clinique sont essentiels pour éliminer une pathologie médicale : épilepsie, syndrome génétique, séquelles de traumatisme crânien, d'anoxo-ischémie périnatale, de grandes prématurités, de méningite ou d'encéphalite, etc.

Troubles spécifiques du développement du langage oral

Il s'agit d'un enjeu majeur dans la petite enfance. Avant d'évoquer un trouble spécifique du langage oral, il convient d'éliminer un trouble global du neurodéveloppement, une déficience intellectuelle, un trouble du spectre autistique où le retard de langage peut parfois aller jusqu'au mutisme.

Retards simples de langage et de parole

Ils sont fréquents. Les différentes étapes du développement du langage sont respectées mais décalées dans le temps. On parle de retard simple de parole et de langage chez des enfants qui présentent un trouble phonologique (production des phonèmes : cho-co-lat) et/ou articulatoire qui est le plus fréquent. Les enfants ont également des difficultés dans la syntaxe et la sémantique. Ces enfants ont une compréhension normale.

Le pronostic est bon en ce qui concerne le langage oral mais l'enfant reste à risque de difficultés importantes dans l'acquisition du langage écrit et peut développer une dyslexie-dysorthographie. Il est donc essentiel de dépister précocement ces retards de langage et de parole afin de mettre en place dès que possible une prise en charge orthophonique et des aménagements pédagogiques qui permettront à l'âge de 5 ans l'installation des prérequis au langage écrit.

Troubles spécifiques sévères du langage oral

Ce sont au contraire des troubles sévères et persistants malgré une prise en charge adéquate notamment en orthophonie : le terme de dysphasie développementale est souvent utilisé. Il s'agit d'enfants dont l'efficience intellectuelle est normale, c'est-à-dire que les fonctions cognitives non verbales sont préservées, mais qui présentent un trouble sévère de développement du langage oral. La forme expressive (ou dysphasie expressive) est la plus fréquente (80 % de cas). Les enfants ont un trouble sévère et durable du langage, des difficultés à programmer et formuler les mots et les phrases alors que la compréhension verbale est préservée.

Le dépistage précoce et la prise en charge précoce et intensive en orthophonie associés à des aménagements pédagogiques sont essentiels. Dans la majorité des cas, le pronostic du langage oral est relativement bon, même si peuvent persister longtemps, y compris chez l'adulte, quelques difficultés à type de manque du mot, des difficultés articulatoires. Le plus souvent, ces enfants présenteront un trouble spécifique du langage écrit de type dyslexie-dysorthographie qu'il faut savoir anticiper en aidant l'enfant dès le début de l'apprentissage du langage écrit en orthophonie et par des aménagements pédagogiques et du soutien dans les apprentissages.

Plus rarement, le trouble du langage concerne non seulement l'expression mais également la compréhension du langage : on parle alors de trouble spécifique du langage oral dans une forme réceptive ou mixte (ou dysphasie réceptive). La compréhension du langage oral peut être plus ou moins sévère. La forme la plus sévère est la surdité verbale. Les enfants se comportent alors comme des enfants sourds et muets alors que leur audition est tout à fait normale. Ils sont souvent pris à tort pour des enfants déficients mentaux ou présentant un trouble du spectre autistique en raison de troubles du comportement fréquemment associés.

Les enfants présentant un trouble spécifique du langage oral ont très souvent des troubles du comportement tels qu'une instabilité psychomotrice ou une hyperactivité

qui sont en fait la conséquence de leurs difficultés à communiquer. Ces troubles du comportement s'améliorent dès qu'on leur donne aux enfants des outils de communication, par la prise en charge en orthophonie, par l'acquisition du langage oral ou par l'utilisation de pictogrammes ou de la langue des signes dans les formes les plus sévères.

Les causes de ces troubles spécifiques du langage oral sont mal connues. Il existe manifestement des facteurs génétiques, l'incidence familiale est très élevée.

À l'âge de 3 ans, il n'est pas possible de distinguer un retard simple de langage et de parole d'un trouble sévère de type dysphasique qui sera durable et le diagnostic de certitude n'est souvent confirmé que vers l'âge de 5 ans. Cependant, il existe des signes d'alerte qui peuvent être repérés dès l'âge de 2 ans : l'absence de mots signifiants, des difficultés de compréhension verbale ou d'association de mots-phrases tels que « papa parti ». À 3 ans, au moment de rentrer à l'école maternelle, il faut savoir identifier les critères de gravité chez un enfant lorsque le langage est inintelligible, agrammatique ou qu'il existe un trouble important de la compréhension verbale.
Ces signes d'alerte et de gravité doivent faire orienter rapidement vers un orthophoniste et faire rechercher une surdité ou une hypoacousie, principal diagnostic différentiel. Plus la prise en charge est précoce, meilleur est le pronostic.

Trouble spécifique du langage écrit ou dyslexie-dysorthographie

Définition de l'Organisation mondiale de la santé

La dyslexie-dysorthographie est définie par un retard d'acquisition du langage écrit d'au moins 18 mois à 2 ans en l'absence de cause pédagogique, éducative, sociale, psychologique, psychiatrique, médicale.

Il existe deux voies de la lecture :
- la voie phonologique ou d'assemblage qui permet d'identifier les graphèmes, de faire une correspondance graphème-phonème et d'assembler les phonèmes. C'est la voie utilisée pour lire un nouveau mot ou un pseudo-mot (ex : « picrado ») ;
- la voie visuelle qui permet de reconnaître rapidement visuellement les graphèmes et les mots qui sont déjà connus et stockés dans la mémoire visuelle (mémoire lexicale). Au fur et à mesure de l'apprentissage, le stock lexical s'enrichit et l'enfant utilise de plus en plus cette voie.

Le bilan orthophonique caractérise, par des tests validés, le retard par rapport à l'âge de l'enfant mais il permet également de mettre en évidence un défaut de mise en place de la voie phonologique ou de la voie visuelle ou des deux voies.

Selon la voie déficiente, on distingue 3 formes principales :
- la dyslexie phonologique quand la voie phonologique est déficiente ;
- la dyslexie visuelle ou de surface quand la voie visuelle est déficiente ;
- la dyslexie mixte quand les difficultés portent sur les 2 voies.

En transcription (lorsqu'ils écrivent), les enfants sont dysorthographiques : ils écrivent de façon phonétique (ex : je t'aime : « jeteme », photo « foto »), avec des simplifications phonémiques, des élisions et une absence de segmentation.

Une dyscalculie ou une dysgraphie peuvent être associées.

Il s'agit d'un trouble du développement des réseaux impliqués dans le langage écrit, ce qui a pu être mis en évidence par des études en imagerie fonctionnelle.

L'incidence familiale est élevée, ce qui suggère l'importance du facteur génétique.

La prise en charge repose sur l'orthophonie, les remédiations pédagogiques et le soutien dans les apprentissages (à l'école, à domicile). Les enfants acquièrent la lecture mais peuvent rester lents. La dysorthographie s'améliore mais persiste le plus souvent chez l'adulte. Dans les formes sévères, non ou insuffisamment prises en charge, l'enfant peut être non lecteur à l'âge de l'entrée au collège.

Trouble d'acquisition de la coordination et dyspraxies

Il s'agit de troubles du développement spécifiques de l'acquisition du geste, de la coordination et des praxies. Chez l'enfant, le terme dyspraxie indique un trouble du développement de ces fonctions mais aussi les troubles visuoperceptifs (visuospatiaux et visuoconstructifs). La dyspraxie peut être secondaire, conséquence de pathologies neurologiques ou de lésions cérébrales précoces, congénitale, périnatale ou survenant dans les premiers mois de vie. En l'absence de pathologie neurologique, de lésions cérébrales, le terme « dyspraxie développementale » est utilisé.

Dans les classifications internationales, le trouble d'acquisition de la coordination (dans la CIM-10) ou trouble du développement des coordinations (dans le DSM-5) correspond à la dyspraxie développementale mais n'intègre pas les troubles visuoperceptifs.

Le développement des praxies, des gestes nécessite d'abord un apprentissage, puis une automatisation. Les coordinations sont automatiques à chaque évocation du geste, ce qui permet de diminuer l'effort et le coût attentionnel. Les enfants présentant un TAC ou une dyspraxie ont d'une part des difficultés pour apprendre des gestes mais également pour les automatiser, ce qui entraîne une lenteur importante.

Ce sont des enfants qui sont maladroits, gauches, patauds, ayant marché un peu tard et dont la démarche est restée longtemps mal assurée. Ils ont tendance dans la petite enfance à tomber facilement, à trébucher. Le trouble du contrôle postural entraîne des difficultés dans les appuis monopodaux et le maintien d'attitude. Ils ont des difficultés pour apprendre le vélo sans roulettes, pour apprendre à nager. Les difficultés dans la coordination motrice et la motricité fine se traduisent par des difficultés pour enfiler des perles, mettre ses boutons, faire ses lacets, utiliser des couverts (couper la viande), des ciseaux. Ils ont des difficultés pour s'habiller (praxies de l'habillage). À l'école, ce sont

essentiellement des difficultés graphomotrices dans l'écriture (dysgraphie) ou le dessin.

Peuvent s'y associer des difficultés visuoperceptives : des troubles visuoconstructifs et visuospatiaux. Ces enfants ont du mal à faire des jeux de construction, des puzzles et souvent les évitent. Les difficultés visuospatiales peuvent également être à l'origine de problèmes dans l'acquisition du langage écrit en raison de déficiences dans le balayage visuel entraînant des difficultés à suivre une ligne et des sauts de ligne, mais aussi d'un trouble de reconnaissance des lettres et des formes : b/d, p/q, u/n.

Enfin, une dyscalculie est souvent associée.

Il s'agit d'un groupe hétérogène comportant plusieurs formes cliniques selon l'existence ou non de troubles visuoperceptifs ou selon que le trouble prédomine sur la motricité globale, la motricité fine, la coordination, les praxies.

Un examen neurologique soigneux est nécessaire afin notamment d'éliminer les diagnostics différentiels ; essentiellement une paralysie cérébrale avec un déficit sensitivomoteur, ou un syndrome cérébelleux avec tremblement, ataxie, dysmétrie.

Le bilan psychomoteur nécessaire pour confirmer le diagnostic doit évaluer la motricité globale, la motricité fine, la coordination notamment bimanuelle, le contrôle postural, les praxies, les fonctions visuoperceptives.

La prise en charge repose sur la psychomotricité ou l'ergothérapie (selon l'âge et le type de trouble). L'ergothérapeute travaille plus spécifiquement l'utilisation d'outils (crayons, ciseaux), les habiletés dans les gestes quotidiens et l'apprentissage de l'ordinateur (logiciels, frappe au clavier) qui devient une aide souvent incontournable en fin de primaire ou au collège. Les aménagements pédagogiques doivent tenir compte de la dysgraphie, de la lenteur, d'une dyscalculie fréquemment associée.

Dyscalculie

Il s'agit d'un trouble du développement des fonctions logico-mathématiques. Le diagnostic est généralement tardif. La dyscalculie est rarement isolée ; elle est le plus souvent associée à une dyslexie-dysorthographie ou à une dyspraxie, un TAC. Le diagnostic et la prise en charge peuvent être faits par un orthophoniste formé.

Conclusion

Les troubles spécifiques du langage et des apprentissages sont fréquents. Ce sont des troubles du neurodéveloppement, souvent familiaux. Le dépistage et le diagnostic précoce sont nécessaires afin d'instaurer le plus tôt possible une prise en charge qui repose d'une part sur des professionnels de santé (orthophoniste, psychomotricien, ergothérapeute, etc.), mais aussi sur les aménagements pédagogiques qui doivent être mis en place à l'école, au collège dans le cadre d'un plan d'accompagnement personnalisé ou d'un projet personnalisé de scolarisation avec, dans certains cas, une auxiliaire de vie scolaire.

Ophtalmologie

Dominique Brémond-Gignac

PLAN DU CHAPITRE

Strabisme et amblyopie 603
Glaucome 605
Cataracte 606
Problèmes d'ophtalmologie courante 608

D'après les études de l'Inserm et de l'ASNAV, 20 % des enfants de moins de 6 ans présentent des anomalies visuelles : cela justifie donc un examen minutieux du pédiatre qui peut dépister toute anomalie oculaire et l'adresser, s'il y a lieu, à l'ophtalmologiste pour une prise en charge qui nécessite souvent d'être précoce pour être efficace.

Les pathologies les plus importantes à déceler sont :

- les anomalies de la réfraction particulièrement sévères ou unilatérales ;
- l'amblyopie et le strabisme (pathologies courantes mais nécessitant souvent une prise en charge précoce) ;
- les cataractes congénitales, rares, justifiant un traitement précoce et souvent urgent ;
- les rétinoblastomes se manifestant par une leucocorie comme la cataracte ;
- les glaucomes congénitaux et autres anomalies rares du segment antérieur de l'œil.

Strabisme et amblyopie

Le strabisme est une perte du parallélisme des axes visuels et sa fréquence est estimée en moyenne à 5 % chez l'enfant (fig. 22.1).



Fig. 22.1 Strabisme convergent.

L'amblyopie correspond à un déficit visuel en général unilatéral non corrigeable spontanément concernant un œil dont la fonction demeure parfaite. Elle accompagne le strabisme dans un tiers des cas mais elle peut exister isolée.

On dénombre 6 % d'amblyopies de niveau variable (légères à profondes).

Les examens *obligatoires de prévention et de dépistage* prévus par la loi doivent être effectués à 8 jours, 2 mois, 4 mois, 9 mois et 2 ans.

Le *dépistage* a trois impératifs cliniques :

- la recherche du strabisme ;
- la recherche de l'amblyopie ;
- le dépistage des pathologies oculaires rares cécitantes.

Strabisme (fig. 22.2)

Avant l'âge de 3 mois, la vision binoculaire, ainsi que l'accommodation, n'étant pas suffisamment développées, des anomalies oculomotrices par perte de l'alignement oculaire peuvent s'observer de façon intermittente. Après 3 mois, tout strabisme permanent doit être considéré comme pathologique. Tout strabisme divergent *a fortiori* permanent doit alerter le clinicien et faire l'objet d'une consultation en ophtalmologie car il peut témoigner d'une pathologie oculaire sévère sous-jacente.

Après 6 mois, il faut rechercher les caractéristiques de ce strabisme :

- déviation plus ou moins importante, permanente ou intermittente (test du reflet cornéen, fig. 22.3 et 22.4) ;
- déviation externe (exotropie ou strabisme divergent) ou interne (ésotropie ou strabisme convergent) ;
- déviation accentuée en vision de près.

S'il existe un doute sur une déviation, un examen ophtalmologique spécialisé doit impérativement être pratiqué.

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

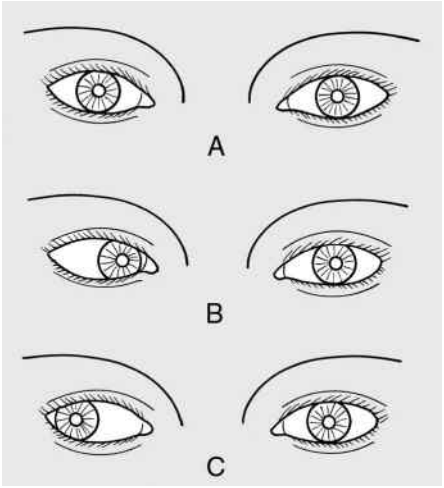


Fig. 22.2 Strabismes. A. Aspect normal. **B.** Strabisme convergent droit. **C.** Strabisme divergent droit.

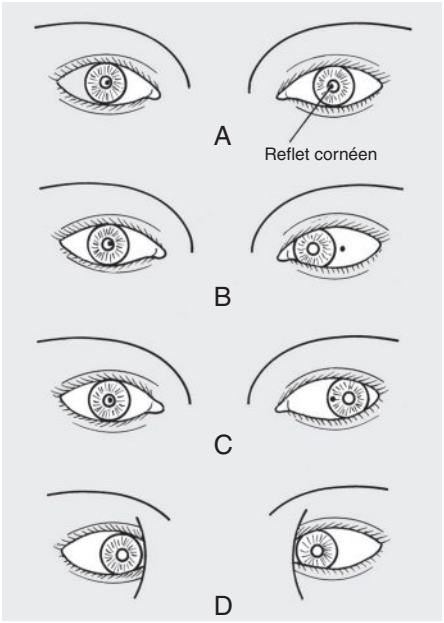


Fig. 22.3 Test du reflet cornéen. A. Reflet cornéen normal : légèrement décentré en nasal dans l'aire pupillaire (non dilatée). **B.** Strabisme convergent (ésotropie) : 1 mm de déviation du reflet correspond approximativement à une angulation de 7° ; ici ésotropie de 45°. **C.** Strabisme divergent. **D.** Épicanthus : reflet cornéen normal, test de l'écran normal.

Amblyopie

La baisse d'acuité visuelle ou le non-développement de la vision résulte du fait que lors de la phase de développement, un œil prend la dominance sur l'autre, empêchant l'œil amblyope d'acquérir sa fonction. Plus l'amblyopie est dépistée tôt, meilleures sont les chances de récupération. Après l'âge de 6 ans, la récupération est nettement compromise, voire sans aucune amélioration possible, créant ainsi un handicap visuel de l'enfant irréversible.



Fig. 22.4 Strabisme convergent et reflets cornéens anormaux.

Avant 2–3 ans, quand l'enfant est en âge préverbal, on pratique :

- le *test de l'occlusion* (fig. 22.5) : on place un cache sur un œil (puis sur l'autre ou encore alternativement). S'il existe une amblyopie de l'œil non occlus, l'enfant ne supporte pas le cache ;
- une *skiascopie* par un ophtalmologiste, qui permet de déterminer s'il existe une anomalie de la réfraction (hypermétropie, myopie, astigmatisme). Elle est effectuée sous cycloplégiques (atropine, cyclopentolate – Skiacol®).

Dans des cas particuliers, un test de bébé-vision ou de cartons de Teller peut être effectué pour apprécier la vision de chaque œil.

Après 3 ans, l'acuité visuelle de l'enfant peut être évaluée à l'aide de dessins ou d'optotypes. S'il existe une amblyopie, il faut éliminer les causes organiques de celle-ci. Après l'âge de 3 ans et plus encore après 6 ans, les chances de rééducation de l'amblyopie sont nettement réduites.

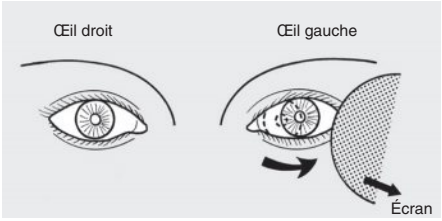


Fig. 22.5 Ésotropie : test de l'écran. Après avoir été caché, l'œil gauche est découvert, l'observateur note alors un déplacement vers l'extérieur pour reprendre la fixation. Un test de stéréoscopie type test de Lang peut aussi être effectué pour dépister les strabismes.

Traitement

Il comporte :

- le port de verres correcteurs le plus souvent nécessaire ;
- la rééducation de l'œil amblyope en pénalisant l'œil dominant (caches [fig. 22.6], verres spéciaux, collyres) ;
- la chirurgie de strabisme, qui doit toujours être encadrée d'une prise en charge orthoptique.



Fig. 22.6 **Pénalisation par occlusion.**

Au total, il est important de souligner la nécessité d'un dépistage précoce du strabisme et/ou de l'amblyopie qui permettra des chances de récupération optimale.

Glaucome

Clinique

Le glaucome de l'enfant est une maladie oculaire rare. L'hypertonie oculaire représente le signe clinique commun à tous les glaucomes, mais leurs étiologies sont variées (fig. 22.7).

On distingue trois grands types :

- les glaucomes congénitaux ;
- les glaucomes juvéniles ;
- les glaucomes secondaires à une affection oculaire (aphakie, pseudo-phakie, etc.).

Les signes fonctionnels qui doivent faire rechercher un glaucome sont :

- une photophobie importante ;
- un larmoiement ;
- une cornée trouble ;
- une augmentation de volume du globe oculaire (buphtalmie ou mégalocornée) notable, en particulier quand le glaucome est unilatéral.

Il convient donc de rechercher à l'examen :

- une mégalocornée (chez le nourrisson, tout diamètre cornéen ≥ 12 mm doit être considéré comme pathologique) ;
- un œdème cornéen plus ou moins important.

Dès qu'il existe un doute, l'ophtalmologiste effectue une prise de pression intraoculaire si nécessaire lors d'un examen sous anesthésie générale pour préciser la mesure du tonus oculaire, associée à une gonioscopie qui évaluera l'état de l'angle iridocornéen, à la longueur axiale, à un fond d'œil et à un examen oculaire complet.

Les éléments pronostiques du glaucome à évaluer sont :

- l'importance de la mégalocornée ;
- l'importance de l'œdème cornéen et des vergetures cornéennes ;
- la longueur axiale de l'œil.

Étiologie

Glaucome congénital et glaucome juvénile

Glaucome isolé

Deux formes sont à distinguer :

- le glaucome congénital primitif *infantile*, qui apparaît dès la naissance, ou au cours de la 1re année de vie. Il est caractérisé par la buphtalmie, un larmoiement et une

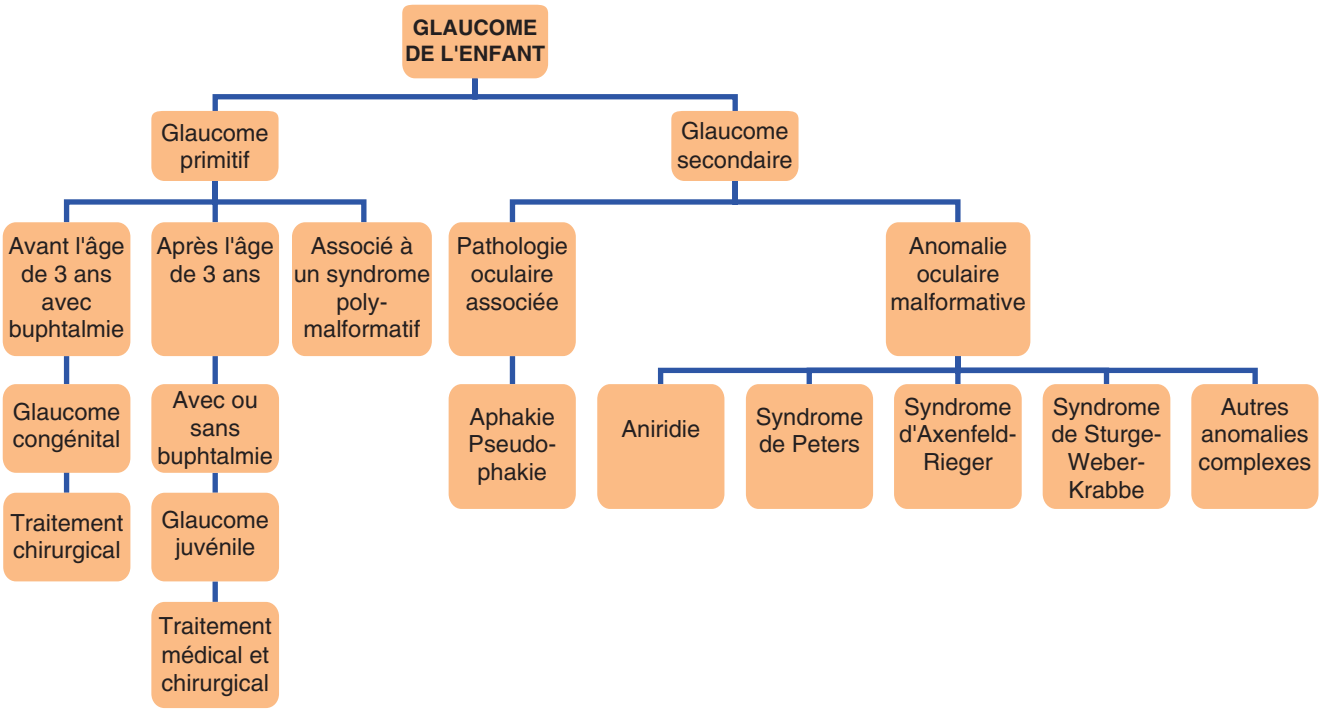


Fig. 22.7 **Étiologies du glaucome de l'enfant.**

photophobie ; il s'agit d'une affection héréditaire multifactorielle à composante génétique, qui touche le développement de l'angle iridocornéen ; la transmission est autosomique récessive ou dominante et le gène *CYP1B1* est le plus fréquemment retrouvé ;
- le glaucome primitif *juvénile*, qui apparaît après l'âge de 3 ans dans l'enfance ou l'adolescence.

Il s'agit d'un glaucome de diagnostic difficile car ne s'accompagnant pas toujours de distension du globe et se révélant par les troubles visuels entraînés par l'altération du nerf optique. Il peut être révélé par une myopie évolutive, en particulier unilatérale. C'est une affection héréditaire le plus souvent autosomique dominante.

Glaucome associé à un syndrome général

Les étiologies possibles sont les suivantes :
- angiomatoses (maladie de Sturge-Weber-Krabbe, fig. 22.8) ;
- syndrome de Lowe, parfois associé à une cataracte congénitale et à une énophtalmie ;
- syndrome de Rubinstein et Taybi pouvant associer une anomalie des fentes palpébrales et un strabisme ;
- maladie de Hurler associant un syndrome dysmorphique facial ± une atteinte cornéenne, et une rétinopathie pigmentaire ;
- syndrome de Pierre Robin, associant un syndrome dysmorphique du massif facial inférieur ;
- syndrome de Marfan, associant une ectopie cristallinienne ;
- neurofibromatose de type I.



Fig. 22.8 Glaucome congénital dans le cadre d'un syndrome de Sturge-Weber-Krabbe.

Glaucome secondaire

Il peut être :
- *lié à une anomalie oculaire embryologique*. Les malformations oculaires associées peuvent être complexes, touchant la cornée, l'iris et le cristallin. On distingue, par argument de fréquence :
  - l'aniridie,
  - le syndrome de Peters, associant des anomalies cornéennes,
  - le syndrome d'Axenfeld-Rieger, associant des anomalies iriennes et de l'angle iridocornéen ;
- *lié à une pathologie oculaire :*
  - aphakie, pseudo-phakie après chirurgie de cataracte congénitale ou d'autre étiologie,
  - tumeur intraoculaire (la plus fréquente : rétinoblastome entraînant une leucocorie),
  - uvéites,
  - post-traumatique,
  - cortisonique.

Traitement

Glaucome congénital

Le traitement fait toujours appel à une chirurgie filtrante ou d'ouverture de l'angle : trabéculotomie, goniotomie ou trabéculectomie.

Les bêtabloquants et les analogues des prostaglandines en collyre permettent de réduire le tonus oculaire temporairement ou en post-chirurgical.

Glaucome secondaire : traitement de la cause

Le diagnostic du glaucome de l'enfant doit être effectué le plus précocement possible de façon à instituer un traitement efficace qui évitera l'altération irréversible du nerf optique. Le pronostic, surtout en cas d'anomalies oculaires associées, reste sévère. Les traitements par collyre ou une chirurgie filtrante sont réalisés selon l'augmentation du tonus oculaire.

Cataracte

La cataracte correspond à une opacification du cristallin, et elle présente des formes cliniques variées chez l'enfant.

La cataracte de l'enfant est une maladie oculaire rare. Les cataractes congénitales représentent une étiologie importante de la malvoyance. Le problème essentiel est posé par le dépistage à réaliser le plus précocement possible pour une meilleure récupération visuelle et par la prise en charge chirurgicale.

Clinique

On distingue plusieurs types de cataracte avec de nombreuses classifications (fig. 22.9) :
- les cataractes congénitales ;
- les cataractes associées aux malformations oculaires (microphtalmie, aniridie, etc.) ;
- les cataractes associées à une maladie générale ;
- les cataractes post-traumatiques.

Les signes cliniques qui doivent faire rechercher une cataracte sont :
- la leucocorie (pupille blanche ; fig. 22.10) ;
- une anomalie de forme pupillaire ;
- un strabisme.

Enfin, un examen systématique sera pratiqué dans le cadre d'une maladie générale, d'un syndrome malformatif, d'une embryopathie ou d'une cataracte héréditaire.

Devant le diagnostic, on effectue un bilan, avec dilatation de la pupille permettant :
- d'évaluer le type de cataracte ;
- d'apprécier le calendrier thérapeutique ;
- d'estimer le pronostic.

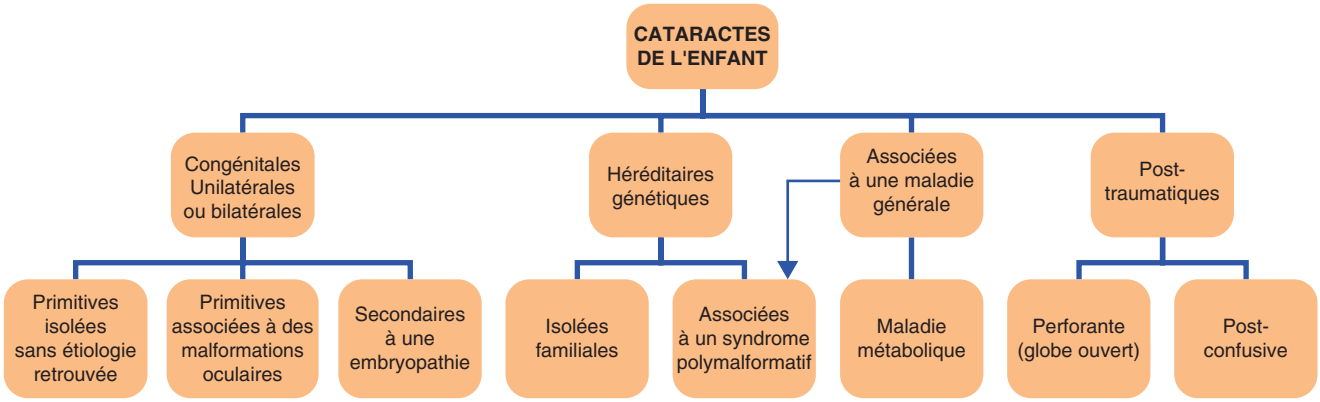


Fig. 22.9 Étiologies des cataractes de l'enfant.



Fig. 22.10 Cataracte congénitale gauche se manifestant par une leucocorie.

Étiologies

Cataractes congénitales

Elles peuvent être :

- *primitives isolées :* le caractère héréditaire doit être pris en compte. Les formes cliniques peuvent être assez caractéristiques, comme les cataractes polaires ou stellaires. Des formes totales ou partielles peuvent s'observer ;
- *secondaires à une embryopathie :* la rubéole est la principale étiologie mais elle peut s'associer de surcroît d'autres malformations oculaires, telle la microphtalmie, la rétinopathie et le glaucome. D'autres agents infectieux seraient susceptibles de provoquer des cataractes : il s'agit du cytomégalovirus, de l'herpès virus, de la syphilis, du varicelle-zona virus, etc. mais leur responsabilité reste difficile à prouver ;
- *héréditaires génétiques*, le plus souvent autosomiques dominantes, plus rarement récessives autosomiques ou liées à l'X. La réalisation d'un arbre généalogique est systématiquement pratiquée ;
- *associées à des malformations oculaires.*

Cataractes associées à une maladie générale

Cataractes des syndromes malformatifs

- La cataracte de la trisomie 21 apparaît souvent tardivement et s'accompagne fréquemment d'anomalies oculaires.
- Les syndromes dysmorphiques sont variés tels le syndrome de Jules François, la maladie des épiphyses ponctuées, le syndrome de Sjögren, le syndrome de Marinesco-Sjögren, le syndrome d'Albright, le syndrome de Rothmund ; cependant, la liste est loin d'être exhaustive.

Cataractes métaboliques

- Le syndrome de Lowe associe une anomalie du métabolisme des acides aminés et du métabolisme phosphocalcique. La cataracte n'est qu'un élément d'une malformation du globe.
- Les anomalies du métabolisme des glucides peuvent être en cause, telles que :
  - *la galactosémie :* la cataracte apparaît dans l'enfance selon le déficit enzymatique ;
  - *le diabète :* la cataracte apparaît plutôt comme juvénile, ou de l'adulte jeune ;
  - la cataracte cortisonique (iatrogène).

Cataractes post-traumatiques

- Associée à un traumatisme perforant, la cataracte apparaît comme un diagnostic facile.
- Associée à une contusion, le diagnostic peut être difficile : il faut *contrôler systématiquement l'examen ophtalmologique après tout traumatisme oculaire.*

Traitement

Il pose plusieurs problèmes :

- celui de la date de l'intervention ;
- celui du type d'intervention ;
- celui de la correction (cataracte unilatérale où l'amblyopie est sévère).

En pratique, on opère le plus rapidement possible, quand la cataracte est totale.

La technique chirurgicale s'effectue, en phacoémulsification ou en phakophagie, par la *pars plicata avec implantation d'un cristallin artificiel initialement ou secondairement.*

Le résultat fonctionnel dépend essentiellement de la précocité du traitement chirurgical et optique, ainsi que de l'importance des malformations oculaires associées.

Problèmes d'ophtalmologie courante

Œil rouge (fig. 22.11)

Il s'agit d'une situation fréquente en pédiatrie. Elle nécessite un diagnostic précis et rapide dans l'éventualité d'une pathologie pouvant conduire à un traitement d'urgence :

- dans un premier temps, on doit éliminer, éventuellement orientée par les données d'anamnèse, l'éventualité d'un corps étranger cornéen ou palpébral ;
- il faut ensuite apprécier s'il existe ou non un cercle périkératique (hyperhémie située au niveau du limbe qui est constituée par la jonction : sclère – conjonctive – cornée). Dès lors, on peut départager :
- des rougeurs conjonctivales *diffuses*, sans cercle périkératique, qui évoquent le diagnostic de *conjonctivite (infectieuse ou allergique), pathologie fréquente*, ce d'autant qu'il peut y avoir une sensation locale de grain de sable. Il n'y a dans ce cas ni douleur ni photophobie mais la coexistence fréquente de sécrétions mucopurulentes dans un contexte infectieux, en particulier rhinopharyngé ;
- une rougeur conjonctivale avec cercle périkératique, le plus souvent associée à une douleur et une photophobie importante, qui doit conduire à un examen ophtalmologique.

Celui-ci peut être précédé par la prescription de collyre antibiotique s'il existe des sécrétions purulentes associées. Il s'attache à rechercher une kératite (superficielle ou profonde), le plus souvent virale, une kératoconjonctivite, une uvéite ou un corps étranger intracornéen.

Une rougeur oculaire chez l'enfant, symptôme bénin dans la grande majorité des cas, doit cependant faire soupçonner, surtout si elle est d'intensité moyenne, une infection plus grave, au premier rang desquelles le traumatisme reste un piège et l'uvéite torpide un risque. Au moindre doute, l'examen spécialisé est impératif.

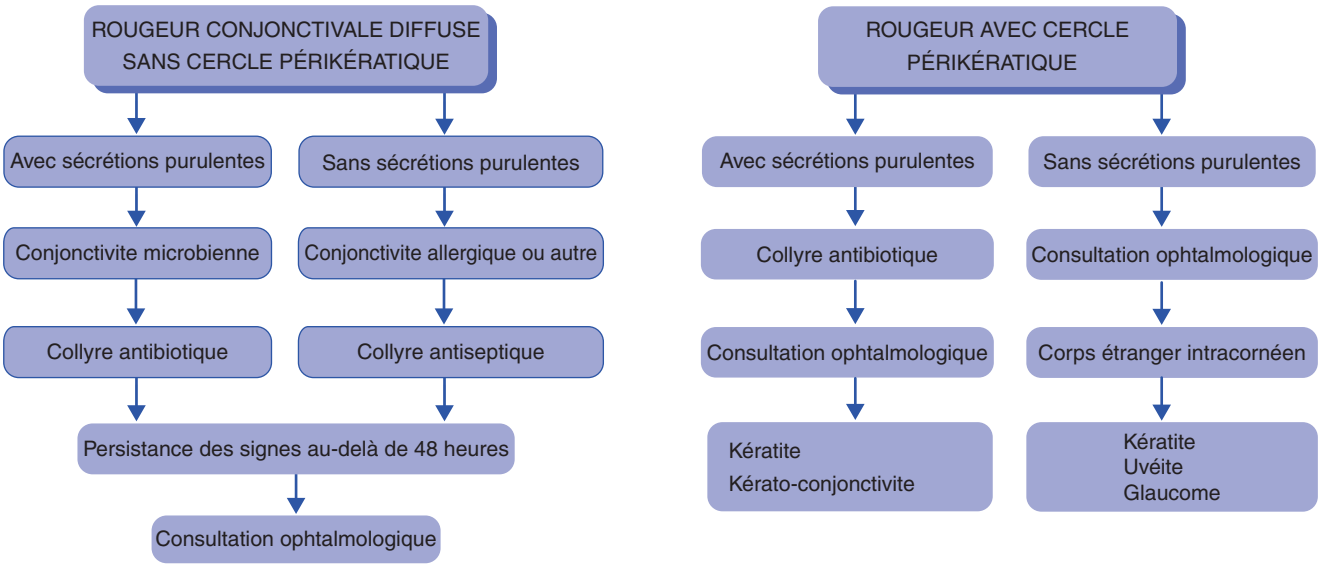


Fig. 22.11 Conduite thérapeutique à tenir devant un œil rouge.

Traumatismes oculaires

Les enfants sont concernés par plus d'un tiers des accidents oculaires. Les garçons sont plus exposés que les filles. La majorité de ces traumatismes à lieu entre 6 et 14 ans, avec un pic à l'âge de 8 ans. Les traumatismes seraient bilatéraux dans 5 % des cas.

On note 75 % de contusions et 25 % de plaies vraies. Ces dernières s'accompagnent de 2 % de corps étrangers intra-oculaires. Vingt pour cent des traumatismes oculaires occasionnent des séquelles oculaires.

Les causes sont multiples et variées : bout de bois, objet lancé, arme à feu, accident de la circulation, éclat de verre ou de métal, morsure d'animal, brûlure.

Nous distinguerons (fig. 22.12) :

- les traumatismes vrais du globe oculaire ;
- les brûlures oculaires ;
- les traumatismes des annexes (voies lacrymales, paupières, cadre orbitaire) ;
- les contusions du globe oculaire.

Traumatismes vrais du globe oculaire

Ils sont en général faciles à reconnaître grâce à l'anamnèse et nécessitent un examen de l'ophtalmologiste.

Le pédiatre, consulté en urgence, pratique l'examen oculaire de façon bilatérale et comparative, en appréciant :

- l'œdème des paupières ;
- le tonus oculaire (palper bidigital prudent) ;
- le globe oculaire que permet une ouverture palpébrale, même forcée ;
- la cornée, en instillant une goutte de fluorescéine, s'il ne semble pas y avoir de plaie transfixiante ;
- le segment antérieur : régularité de la pupille et de sa réactivité à la lumière ;
- l'état visuel, en ayant fait préciser l'état visuel antérieur.

Chez un enfant qui est le plus souvent « commotionné », il faut en premier lieu faire préciser l'état visuel antérieur.

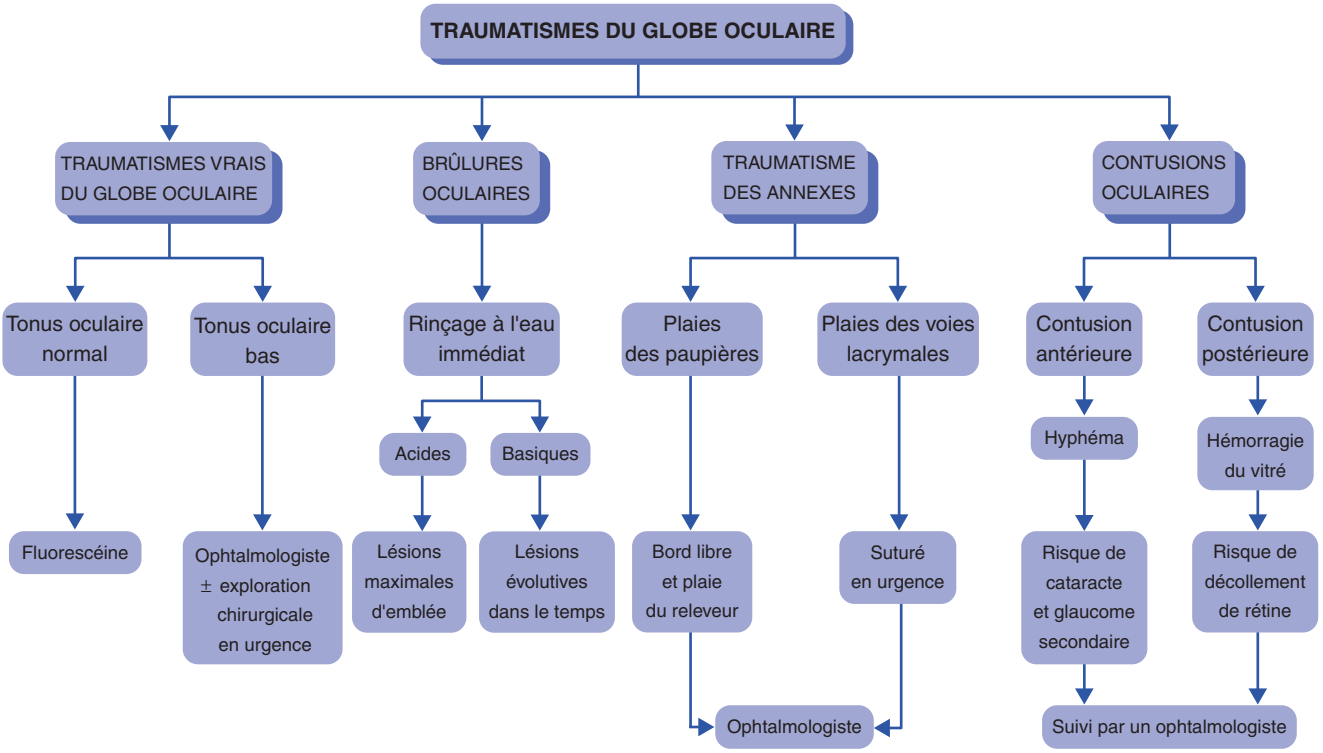


Fig. 22.12 Traumatisme du globe oculaire : orientation immédiate et pronostic.

L'examen de l'ophtalmologiste s'effectue au besoin sous anesthésie générale soit pour s'assurer de l'intégrité du globe, soit pour pratiquer l'intervention chirurgicale éventuellement nécessaire.

Brûlures oculaires

En cas de *brûlures chimiques*, il faut rincer en urgence au sérum physiologique ou à l'eau, abondamment sans utiliser de produit neutralisant, et avant même d'adresser l'enfant à l'ophtalmologiste. Les brûlures par produits basiques donnent des lésions plus graves, dues à la diffusion du produit dans l'œil. Il faut identifier la nature du pH de la substance pour mieux évaluer les lésions.

Traumatismes des annexes

Ce sont des traumatismes à ne pas négliger, car certains requièrent une réparation d'urgence.

Traumatismes des paupières

Devant toute plaie de paupière, il faut apprécier deux facteurs qui modifient le pronostic esthétique ou fonctionnel :

- l'atteinte du bord libre nécessite une suture soigneuse, qui peut être effectuée sous microscope pour le réalignement ;
- l'atteinte du muscle releveur de la paupière supérieure s'observe dans les plaies profondes. Pour s'assurer de l'intégrité du releveur, il suffit de demander à l'enfant d'ouvrir les paupières. Cette fonction est difficile à apprécier en présence d'un hématome palpébral. La réparation chirurgicale doit être effectuée en urgence.

Traumatismes des voies lacrymales

Les plaies des voies lacrymales inférieures représentent une urgence. Toute plaie passant en dedans du point lacrymal inférieur est susceptible de toucher le canalicule lacrymal et nécessite alors une suture sous microscope pour réaligner la voie lacrymale : il faut donc apprécier les méats lacrymaux et leur situation par rapport à la plaie.

Contusions du globe oculaire

Les contusions oculaires passent le plus souvent inaperçues car l'examen peut sembler normal à un non-spécialiste. Ce sont les traumatismes les plus redoutables car les lésions sont découvertes lors d'un examen systématique trop tardif.

La cataracte et le glaucome contusifs, l'hyphéma, ainsi que les syndromes contusifs postérieurs avec œdème maculaire sont les étiologies les plus trompeuses.

Parmi les *traumatismes oculaires* de l'enfant, on distingue, d'une part, les plaies oculaires (à globe ouvert et à tonus oculaire bas) et des annexes et, d'autre part, les contusions oculaires à globe fermé.
Le diagnostic des plaies est simple, et l'enfant est d'emblée orienté sur l'ophtalmologiste. En revanche, les contusions oculaires sont de diagnostic difficile, c'est pourquoi il est essentiel, devant tout traumatisme oculo-orbitaire de l'enfant, d'effectuer un examen ophtalmologique systématique pour éliminer une lésion oculaire qui pourrait passer inaperçue.

Larmoiement

Le larmoiement de l'enfant est une pathologie fréquente qu'il ne faut pas négliger. Il faut d'abord faire le diagnostic de l'anomalie pour mettre en œuvre le plus rapidement une thérapeutique adaptée (fig. 22.13).

Clinique

On distingue deux types de larmoiement :
- le larmoiement congénital qui apparaît dans les premiers mois de la vie ;
- et le larmoiement acquis.

Le larmoiement ou épiphora s'accompagne souvent d'épisodes de conjonctivites. Il convient donc de faire le diagnostic étiologique et de préciser les échéances thérapeutiques.

Étiologie

Devant un larmoiement congénital

Il faut éliminer une autre pathologie oculaire (glaucome). En absence de point lacrymal à l'examen, il s'agit d'une agénésie des voies lacrymales qui doit être examinée par l'ophtalmologiste.

Cependant, la pathologie la plus fréquemment rencontrée est l'obstruction du canal lacrymonasal par imperforation du pli lacrymal (membrane de Hasner).

Avant 3 mois, plus de la moitié de ces obstructions se résolvent sans traitement. Après 6 mois, les résolutions spontanées sont beaucoup plus réduites et la consultation chez l'ophtalmologiste doit être effectuée au mieux avant le 6e mois pour un traitement optimal. Passé l'âge de 6 mois à 1 an, un traitement sous anesthésie générale est le plus souvent nécessaire.

Devant un larmoiement acquis

Il faut rechercher :
- des antécédents de conjonctivite ;
- une obstruction nasale ou infection de la sphère nasopharyngée ;
- un traumatisme oculaire.

Traitement

Il comporte, pour un *larmoiement congénital* :
- avant 3 mois : collyres antibiotiques pour les épisodes infectieux et massages du sac lacrymal ;
- après 3 mois : consultation ophtalmologique, et avant 6 mois pour faire pratiquer un sondage des voies lacrymales sous anesthésie locale. Après 6 mois à 1 an selon le poids de l'enfant, il est nécessaire de procéder à une anesthésie générale pour effectuer un sondage des voies lacrymales sans risque et placer, si nécessaire, une sonde d'intubation canaliculo-nasale.

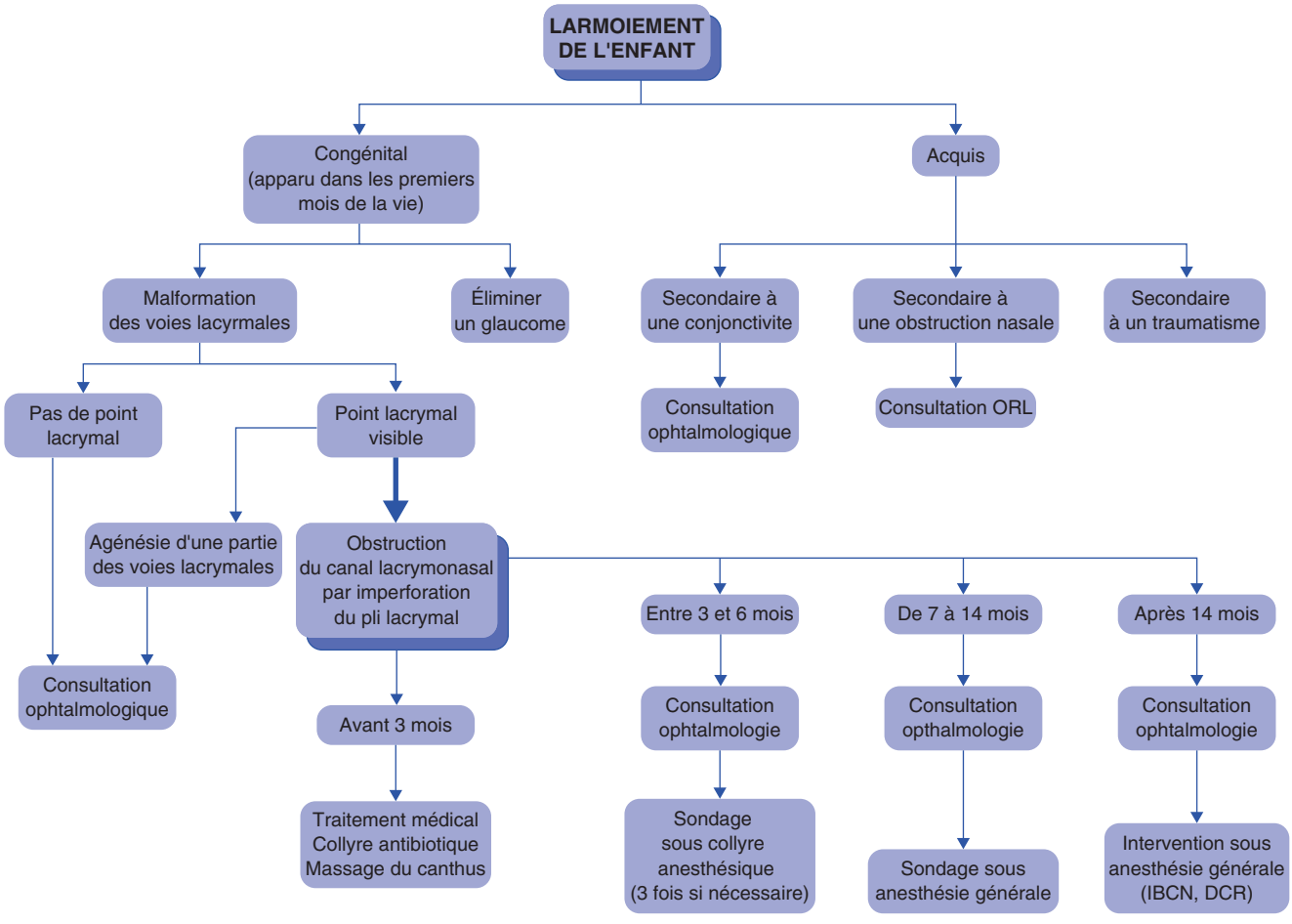


Fig. 22.13 Larmoiement de l'enfant : conduite thérapeutique. DCR : dacryocystorhinostomie ; IBCN : intubation bicanaliculo-nasale.

Ceci est à moduler en fonction du poids de l'enfant et d'une éventuelle prématurité.

Thérapeutique oculaire chez l'enfant : collyres

Antiseptiques

Les plus utilisés chez l'enfant sont à base d'acide borique et sont sans danger. Il faut proscrire les antiseptiques contenant des vasoconstricteurs ou des anesthésiques.

Antibiotiques (encadré 22.1)

Il n'y a pas de contre-indication à l'utilisation des collyres et pommades antibiotiques mais certains possèdent une AMM spécifique. Il faut éviter chez l'enfant le chloramphénicol et les cyclines. On emploie de préférence des collyres à la rifamycine, après avoir effectué un prélèvement bactériologique si nécessaire.

Les collyres antibiotiques utilisés le plus fréquemment sont à large spectre : rifamycine, azithromycine, quinolone, bacitracine et tobramycine (tableau 22.1).

Les antiviraux ne seront prescrits qu'avec une surveillance ophtalmologique régulière, et ils sont inactifs sur les conjonctivites virales à adénovirus.

Corticoïdes ou corticoïdes-antibiotiques

Ils ne sont prescrits qu'après un contrôle ophtalmologique strict car ils peuvent provoquer des ulcères de cornée torpides, en particulier chez l'enfant. Leurs effets à long terme non contrôlés peuvent entraîner des complications oculaires et être cécitants.

Antiallergiques

Deux types de classe thérapeutique sont disponibles : antihistaminiques et stabilisants de membrane, en privilégiant si possible les formes sans conservateur. Ils sont prescrits dans les conjonctivites récidivantes où il existe un terrain atopique. Pour une bonne efficacité, le traitement minimal proposé est de 2 mois. Il est toujours nécessaire d'avoir un contrôle ophtalmologique car les kératites ponctuées superficielles sont souvent associées aux conjonctivites allergiques et nécessitent un traitement pour la cicatrisation cornéenne.

Cicatrisants cornéens

Il existe plusieurs types de cicatrisants dont certains à base de vitamines. Ils sont prescrits dans toutes les atteintes cornéennes (kératites).

Mydriatiques

Il est très important de respecter les dosages selon l'âge.

Seul le Mydriaticum® (tropicamide, mydriatique de synthèse) est sans risque quel que soit l'âge de l'enfant.

Ils sont surtout utilisés pour l'examen du fond d'œil, à but diagnostique cycloplégique ou pour mettre au repos l'œil opéré ou inflammatoire. Si nécessaire, l'atropine doit être prescrite à 0,3 % pour l'enfant de moins de 2 ans, et à 0,5 % pour les enfants de plus de 2 ans. La néosynéphrine à 5 % n'est prescrite que pour les enfants de plus de 3 ans. Seuls l'atropine et le Skiacol® sont cycloplégiants et permettent le diagnostic des amétropies (myopie, hypermétropie et astigmatisme).

Encadré 22.1 Antibiothérapie locale dans les infections oculaires superficielles

1. Indications limitées et précises.
2. Biodisponibilité locale supérieure à celle de l'antibiothérapie générale.
3. Raccourcit la durée des symptômes :
   - dans les conjonctivites bactériennes ;
   - mais son efficacité au terme de 8 jours n'est pas significativement supérieure à celle d'un placebo.
4. Prescriptions habituelles : conjonctivites bactériennes de l'enfant.

On évitera de prescrire des antiseptiques avec constricteurs locaux qui masqueraient une pathologie ophtalmologique sous-jacente.
De préférence, on utilisera chez l'enfant des collyres sans conservateurs et/ou monodoses. Les collyres corticoïdes sont à proscrire sans contrôle ophtalmologique.

Tableau 22.1 **Indications de l'antibiothérapie locale dans les infections oculaires : recommandations de l'Afssaps (2004).**

Pathologies	Intérêt de l'antibiothérapie	Bactéries impliquées	Type d'antibiotiques
Conjonctivite	Oui (nourrisson)	*H. influenzae* *S. pneumoniae*	Rifamycine Tobramycine Azithromycine
Kératite	Oui	Prélèvements	Avis ophtalmologique
Blépharite	Non	*S. aureus*	Aminosides Rifamycine
Chalazion	Non		
Orgelets	Oui si récidivants	*S. aureus*	Tétracyclines après 8 ans Aminosides Rifamycine

Chapitre 24

Pédopsychiatrie

Coordonné par Philippe Duverger

PLAN DU CHAPITRE

Agitation aiguë chez l'enfant et l'adolescent . . 630
Troubles anxieux chez l'enfant et l'adolescent . . 636
Dépression de l'enfant et de l'adolescent 641
Place des psychotropes en pédiatrie 646

Agitation aiguë chez l'enfant et l'adolescent

Apolline Cailliez

L'agitation est un motif rare d'admission aux urgences pédiatriques mais engendre fréquemment inquiétude et désorganisation, voire mise en danger, tant de l'enfant que de l'entourage. Signe d'une détresse importante, il s'agit d'un symptôme non spécifique, qui doit toujours faire rechercher une étiologie organique ou une cause psychologique. L'agitation est une situation d'urgence parfois source de confusion et de pièges diagnostiques.

Définition

L'agitation est une augmentation de l'activité motrice avec apparition de perturbations du comportement psychique et relationnel, se manifestant par des mouvements désordonnés accompagnés d'une expression émotionnelle intense et d'un comportement d'auto et/ou d'hétéro-agressivité.

Circonstances de survenue

Agitation et violence surviennent le plus souvent chez un enfant déjà connu pour des troubles similaires, dans un contexte variable : soit la famille (avec la crainte d'un comportement inhabituel et dangereux, d'un risque suscitant l'angoisse), soit l'école ou le secteur éducatif (dont les limites contenantes sont dépassées). Les conflits ne sont généralement pas récents. Le déclenchement de la crise vient le plus souvent d'une difficulté situationnelle, révélatrice de carences, de frustrations et de souffrances anciennes de l'enfant.

Lorsque le jeune arrive aux urgences, il est le plus souvent déjà apaisé mais parfois encore très agité, ou tout du moins particulièrement tendu. Il peut avoir été contenu physiquement de manière humaine ou mécanique (entraves) ; il a rarement reçu un traitement médicamenteux. Nous soulignons les principaux pièges cliniques et rappelons la fréquence de l'intrication de plusieurs causes. Puis, après un rappel des principales étiologies, somatiques et psychiques, nous précisons les principaux aspects thérapeutiques.

Grands principes de prise en charge

Devant une agitation :
- les tableaux cliniques sont parfois trompeurs et rarement francs ;
- l'élimination d'une étiologie somatique et toxique est une préoccupation constante ;
- l'association et l'intrication de plusieurs causes (médicales et psychiatriques) sont toujours possibles, voire fréquentes ;
- la souffrance psychique existe aussi chez le bébé ;
- il faut toujours penser à d'éventuelles maltraitances, psychiques, somatiques, sexuelles ;
- l'agitation reste une urgence tant que le(s) diagnostic(s) n'est (ne sont) pas posé(s) ;
- la chimiothérapie psychotrope doit toujours rester prudente et adaptée ;
- on ne doit pas oublier la place des parents (ou référents) dans certaines décisions (transferts).

Dans l'immédiat

Doivent toujours être évalués :
- l'état de vigilance ;
- le potentiel auto/hétéro-agressif ;
- la tension psychique.

Si l'agitation est minime avec peu de potentiel agressif, on propose alors un traitement anxiolytique par hydroxyzine (Atarax®) *per os* : 1 à 2 mg/kg.

Si l'agitation est majeure et si le patient est très tendu physiquement et/ou psychiquement, il faut recourir à une sédation chimique : cyamémazine (Tercian®) : 1 mg/kg, *per os* ou en intramusculaire. Cette dose peut être renouvelée jusqu'à 4 mg/kg/j. De préférence, on vérifie l'absence de QT long à l'ECG mais si l'état d'agitation ne le permet pas, le praticien évalue le rapport bénéfice/risque. Pour le jeune enfant, on évite de recourir à une benzodiazépine, devant le risque non négligeable d'effets paradoxaux.

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

Si l'agitation physique est extrême, il faut parfois recourir à une contention mécanique par des entraves. Cette démarche doit se réaliser dans de bonnes conditions afin d'éviter toute maltraitance, que ce soit pour l'enfant ou pour les soignants. Ainsi, il convient de faire sortir les proches, d'être au moins 5 soignants et d'être bien coordonnés. La contention doit se faire de préférence sur un lit fixé au sol (et non un simple brancard qui risque de se retourner et de blesser gravement l'enfant).

Les entraves doivent être adaptées à l'enfant, en termes de dimensions. Les soignants doivent immobiliser les articulations. Il est improductif et dangereux de tenter de maintenir les segments de membre. Un soignant doit être présent à la tête du patient afin d'éviter qu'il ne se blesse le crâne ou le cou. L'entrave ventrale est très importante et ne doit pas être oubliée. Il faut s'assurer que les entraves ne sont pas trop serrées afin d'éviter toute lésion du patient. Et surtout, toute contention mécanique implique une contention chimique pour une sédation efficace. Lors de la pose des entraves, les soignants doivent s'adresser au patient, expliquer leurs intentions, éviter tout propos projectif ou rejetant et toute discussion entre eux qui risqueraient d'intensifier la colère du jeune. Enfin, une fois la contention réalisée, la situation reste une urgence, diagnostique et thérapeutique. La surveillance d'une contention reste une priorité.

Recherche étiologique

Très rapidement, la recherche de l'étiologie est entreprise.

La grande question face à un état d'agitation est la détermination du caractère somatique et/ou psychiatrique (et psychosocial) de l'épisode. Pour y répondre, la démarche diagnostique est constituée de plusieurs temps : l'anamnèse, l'examen clinique et le bilan paraclinique.

L'anamnèse est essentielle afin d'orienter au mieux la poursuite de l'exploration ; en effet, certains éléments suggèrent bien évidemment davantage une origine somatique et indiquent donc si des examens complémentaires sont nécessaires ou non.

L'examen physique, dès que possible, est fondamental. L'analyse clinique fine ainsi que l'interprétation du contexte et des antécédents permettent d'éviter les erreurs diagnostiques. Le piège, chez l'enfant, est de se fixer uniquement sur une situation sociale et/ou psychologique déjà connue. On ne doit pas perdre de vue l'intérêt de l'accueil médico-chirurgical et donc garder les réflexes de l'examen clinique complet et de l'évaluation des constantes. Les étiologies intriquées sont fréquentes, associant des troubles psychologiques/psychiatriques déjà connus à des prises nouvelles de toxiques, l'apparition de processus expansifs ou encore de processus infectieux.

La méfiance d'une étiologie somatique est renforcée devant :

- certaines présentations cliniques : formes confuses ;
- le jeune âge de l'enfant ;
- l'existence d'une hyperthermie ;
- l'absence de contexte psychosocial antérieur ;
- l'existence d'anomalies à l'examen somatique.

Anamnèse

Le recueil d'informations se fait principalement auprès des proches de l'enfant ou de l'adolescent : les parents ou responsables légaux, mais bien souvent aussi les référents de l'Aide sociale à l'enfance ou de la Protection judiciaire de la jeunesse lorsque ces jeunes bénéficient d'une mesure éducative.

Sont recherchés :

- les antécédents médicaux et chirurgicaux personnels et familiaux ;
- les antécédents psychiatriques personnels et familiaux ;
- les traitements pris au quotidien ;
- les prises de toxiques, connues ou supposées ;
- les traitements ou toxiques facilement accessibles au domicile.

Il est primordial de contextualiser la crise d'agitation :

- S'agit-il du premier épisode de ce type ?
- Y a-t-il eu un facteur déclenchant identifié ?
- Y avait-il des modifications du comportement les jours précédents ? Ou s'agit-il d'une apparition brutale de la symptomatologie ?
- Existe-t-il d'autres symptômes, notamment physiques, associés ou présents les jours précédents (fièvre, douleurs, vomissements ou autres) ?

Concrètement, la multiplicité des épisodes d'agitation sans différence clinique dans l'expression et sans atypicité, un contexte psychosocial complexe, l'existence d'antécédents ou de comorbidités psychiatriques et l'absence de symptômes associés permettent d'écarter une étiologie somatique. Cependant, seul l'examen physique (fait dès que possible) permet de conclure à une étiologie psychologique ou psychiatrique exclusive.

Examen clinique

Même si dans certains cas, l'examen physique semble présenter peu d'intérêt au vu d'une anamnèse franchement en faveur d'une origine psychiatrique, il a l'effet de montrer à l'enfant ou l'adolescent que l'on prend soin de lui dans son intégralité. En effet, les jeunes patients sont souvent réticents, ou tout simplement peu aptes à l'expression verbale de leurs émotions ; ainsi, passer par l'examen du corps leur donne la possibilité de nommer une souffrance psychique au travers du souci que l'on a pour leur bien-être physique. Et cela permet une approche souvent propice à l'installation d'une alliance thérapeutique.

Cet examen clinique évalue systématiquement :

- la vigilance ;
- l'orientation temporo-spatiale ;
- la cohérence des propos ;
- l'existence d'hallucinations ;
- les constantes : température, hémodynamiques (pouls et PA) ;
- un examen neurologique : pupilles, déficits sensitivomoteurs, raideur de nuque, ROT ;
- un examen cutané à la recherche de purpura, de lésions traumatiques, de cyanose ;
- un examen orienté pour éliminer toute porte d'entrée infectieuse.

Un des enjeux fondamentaux de cet examen physique est de détecter les états confusionnels, car la confusion est rarement d'origine psychiatrique et implique donc la réalisation d'un bilan paraclinique.

Bilan paraclinique

Devant un état d'agitation, il convient de réaliser une recherche de toxiques urinaires ainsi qu'une alcoolémie.

Ensuite, le bilan paraclinique est réalisé en fonction de l'examen clinique, des antécédents et autres éléments de l'anamnèse (ex : chauffage au gaz). Habituellement, ce bilan comprend :

- glycémie capillaire ;
- biologie sanguine avec ionogramme, calcémie, fonction rénale, bilan hépatique, NFS, plaquettes, TSH, CRP, VS, lactatémie ;
- bandelette urinaire ;
- recherche de toxiques spécifiques ;
- gazométrie sanguine ;
- électrocardiogramme ;
- éventuellement : imagerie cérébrale, ponction lombaire.

Étiologies somatiques

De nombreuses « situations somatiques » peuvent s'accompagner d'agitation incontrôlable et parfois de violence :

- **affections neurologiques** : traumatisme crânien (parfois ignoré par l'entourage), hémorragies méningées d'origine vasculaire ou traumatique, tumeurs cérébrales, en particulier frontales (rares chez l'enfant), hypertension intracrânienne ; également encéphalites et certaines formes d'épilepsie ;
- **troubles métaboliques** :
  - hypoglycémies : elles ont des manifestations psychologiques variées, en particulier des troubles aigus du comportement,
  - hypernatrémie,
  - plus rarement : acidocétose diabétique, hyperthyroïdie ;
- **hyperthermie et douleur intense** : elles ne posent en règle pas de problème diagnostique. Il convient cependant d'être vigilant sur la reconnaissance de signes douloureux chez l'enfant privé de langage par handicap ;
- **hypertension artérielle**, par le biais de l'œdème cérébral ;
- **certaines affections « malformatives »** (syndrome d'alcoolisme fœtal) ;
- **certains médicaments**. Il peut s'agir de prises accidentelles, d'intoxications massives volontaires ou encore de susceptibilité individuelle : antibiotiques (pénicillines à doses toxiques, quinolones), théophylline, corticoïdes, psychotropes (benzodiazépines, antipsychotiques), antiépileptiques.

Certains **toxiques non médicamenteux** sont à l'origine de troubles du comportement aigus :

- **prise de toxiques**, volontaire ou accidentelle (Datura, colles, solvants, etc.) ;
- **alcool** : il peut entraîner une désinhibition et une agitation parfois violente. La mise en danger de l'enfant ou plus souvent de l'adolescent expose à des accidents importants. L'association à une hypoglycémie est possible mais rarement observée. Il s'agit du premier facteur toxique retrouvé chez les adolescents violents. La recherche de toxiques doit être systématique devant toute agitation douteuse ;
- **stupéfiants** : de nombreux stupéfiants peuvent entraîner des accès d'agitation. Ecstasy, cannabis, LSD, cocaïne peuvent être source d'accès agressifs chez l'adolescent. Les phases de sevrage mais aussi les mélanges de substances peuvent s'accompagner de confusions et d'agitation ;
- intoxication au **monoxyde de carbone**.

Origines psychiatriques

Au tout début de la prise en charge d'un cas d'agitation, il convient d'observer attentivement, d'écouter, d'apprécier le type d'agitation, l'humeur, l'affectivité, le degré de lucidité, d'attention, l'existence d'un éventuel vécu délirant ou de phénomènes hallucinatoires. Cette première approche, rapide et concise, permet de définir l'existence ou non de critères d'urgence et de gravité.

Il importe de ne jamais se fixer sur une situation sociale précaire ou sur une cause psychiatrique déjà connue. La règle d'or reste toujours valable : celle de toujours éliminer une cause organique avant d'envisager une cause psychique. Et le contexte social et/ou les antécédents psychiatriques ne doivent pas éluder l'examen somatique.

Pour autant, le clivage entre le somatique et le psychique, s'il est un moyen d'aborder la clinique (en particulier en urgence), ne doit pas nous empêcher de considérer le jeune dans sa globalité. Ainsi, notre attention et notre pensée ne doivent pas être clivées ; sinon, nous risquons de tomber dans des pièges que l'urgence nous tend.

Les principales origines psychiques d'une agitation chez l'enfant et l'adolescent sont :

- **les carences éducatives** plus ou moins connues, avec des troubles des conduites repérés (parfois par le juge, les services de l'Aide sociale à l'enfance). Dans tous les services d'urgences pédiatriques, il existe une forte augmentation des demandes, en urgence, qui émanent du champ social et du milieu éducatif, avec parfois le danger de certains amalgames, souvent fait aux urgences, entre la demande d'une intervention psychiatrique et la demande d'un retrait du jeune de son milieu ordinaire (foyer), pour des raisons socio-éducatives ;
- **les états anxieux** :
  - ***les états phobiques*** **et** ***l'angoisse de séparation*** sont fréquemment en cause chez l'enfant prépubère. La crise est déclenchée par une situation repérée par la famille comme anxiogène pour l'enfant (départ pour l'école, séparation du milieu familial, rencontre avec certains animaux). Les plaintes somatiques sont au premier plan (douleurs abdominales, céphalées, nausées), pouvant faire croire à des pathologies organiques,
  - ***le trouble panique*** réalise des crises d'angoisse itératives, de survenue brutale et spontanée, de durée brève, associées à un cortège de plaintes somatiques, notamment végétatives (tachycardie, tremblements, sueurs) ; il est exceptionnel chez l'enfant et se rencontre plus volontiers chez l'adolescent ;
- **les états délirants et les troubles de la personnalité**, associés ou non à des processus psychotiques, inconnus jusqu'alors et/ou plus ou moins minimisés voire déniés par l'entourage : crise clastique, bouffée délirante aiguë, angoisse et panique envahissantes mises sur le compte de la crise d'adolescence. Le délire constitue une perte de contact avec la réalité et entraîne l'adhésion complète du sujet. Ces états délirants sont plus fréquents chez l'adolescent que chez l'enfant :

  - ***bouffée délirante aiguë*** devant un début brutal, l'absence d'antécédents psychiatriques personnels, l'existence fréquente d'un événement déclenchant, l'intensité de l'agitation et de la symptomatologie anxieuse,
  - ***épisode maniaque*** avec agitation, euphorie, insomnie, idée de grandeur,
  - ***schizophrénie*** dont le diagnostic repose essentiellement sur l'anamnèse, une analyse sémiologique précise et une durée d'évolution (> 6 mois) ;
- **l'état dépressif**. Plus l'enfant est jeune, plus la dépression peut se présenter sous la forme d'un état d'agitation, parfois pseudo-maniaque (contra-dépressif) avec une instabilité et une fluctuation de l'humeur. L'agitation peut ainsi être le signe d'une dépression « masquée » ;
- **la tentative de suicide :** l'agitation et l'angoisse surviennent dans un contexte de passage à l'acte suicidaire, non révélé par le jeune (voire ses parents), parce que les conséquences de ce passage à l'acte sont minimes (blessure superficielle ou dose médicamenteuse absorbée très faible, non toxique) ou parce que les parents ne souhaitent pas aborder les conflits et difficultés, ou bien encore parce qu'il est insupportable de penser que son enfant puisse souffrir psychologiquement. Alors, les risques de banalisation et de minimisation sont grands, avec tout le danger d'une récidive, potentiellement fatale ;
- **la maltraitance,** voire les sévices (sexuels ou non), masqués et indicibles, occultés et impensables, tant par le jeune que par son entourage et qui passent alors inaperçus. Ils amènent parfois le jeune à être admis aux urgences plusieurs fois de suite, pour des motifs variés et des plaintes multiples (accidents à répétition, somatisations multiples) ;
- **les manifestations réactionnelles** (séparation, contexte d'adoption), les troubles du caractère (intolérance à la frustration) et les pathologies névrotiques (phobiques, obsessionnelles), les troubles du comportement de type TDAH, TOP, apaisés très souvent aux urgences et donc faussement rassurants. Soixante-cinq pour cent des enfants et adolescents admis aux urgences pour agitation et hétéro-agressivité sont calmes à leur arrivée, sans traitement médicamenteux. La crise passée, le jeune souhaite souvent partir, peut-être parfois trop rapidement…

Dans tous ces cas, des réponses précoces, rapides, simples et crédibles sont nécessaires. Elles doivent s'inscrire dans la continuité des soins et dans un dispositif pensé, fonctionnel, qui évite les courts-circuits et les raccourcis si fréquents dans le temps de l'urgence. Il y a danger à répondre à l'agitation et aux passages à l'acte des jeunes par des passages à l'acte des soignants.

L'agitation chez l'enfant et l'adolescent est le plus souvent relationnelle, c'est-à-dire dépendante de l'attitude de l'entourage. Et cette agitation induit toujours des sentiments de dangerosité et d'angoisse chez l'entourage, lesquels, en retour, peuvent majorer l'agitation du jeune. Les capacités d'accueil et de contenance des équipes soignantes sont donc primordiales.

Aspects thérapeutiques

Dans le meilleur des cas, il s'agit de viser un apaisement, non un silence, une liberté, non une contention, un projet de soin, non une anesthésie. L'agitation est toujours le signe d'une détresse qu'il s'agit de décoder.

Prise en charge non médicamenteuse

Apaiser et contenir est souvent possible chez l'enfant sans recours médicamenteux. Le changement de contexte et de lieu, mais aussi l'institution elle-même et un cadre suffisamment contenant ont souvent un effet calmant. Parfois, c'est la séparation du milieu et de l'entourage habituel qui apaise.

Dans tous les cas, il semble indispensable de **prendre du temps** et d'**offrir une disponibilité**, c'est-à-dire de lutter contre les phénomènes induits de confusion/accélération sous-tendus par la dimension pulsionnelle de la situation de crise, l'angoisse (transmise et projetée) contaminante, la déliaison et le télescopage d'éléments signifiants dans des histoires désorganisées.

Il importe de se présenter et de **personnaliser l'accueil**. Le cadre ainsi que le déroulement de l'entretien et de l'examen sont expliqués. Les attitudes de soutien et de protection rassurent ; elles permettent de contenir sans détenir. Parfois, c'est la surprise (proposer un repas, regarder la télévision) qui permet de détendre et d'apaiser le jeune et de le rassurer.

Il importe de toujours assurer une **surveillance constante**, par un personnel rassurant (infirmière) qui maintient un contact verbal, dans un environnement calme et sécurisant.

Les parents et accompagnants sont également pris en charge et souvent associés à la démarche d'accueil. Parfois, il convient néanmoins d'instituer une séparation ponctuelle, provisoire.

L'**accueil pédopsychiatrique,** si nécessaire, permet de proposer un accueil spécialisé et quand il est possible, l'entretien psychologique précoce accompagne la démarche somatique.

La **contention physique** est rarement utilisée (sauf parfois chez certains grands adolescents) et nécessite d'être suffisamment nombreux. La contention effectuée, la situation demeure une urgence. Cela impose de rester près de l'enfant et d'instituer une surveillance constante.

Thérapeutiques médicamenteuses

Elles ne concernent que les enfants de plus de 6 ans. Non systématiques, ces thérapeutiques sont utilisées dans les situations d'agitation incoercible ou, plus rarement, pour prolonger une période de calme. À ce jour, aucune thérapeutique médicamenteuse n'a fait l'objet d'études contrôlées dans l'agitation aiguë de l'enfant et de l'adolescent. La prescription est une première étape pour permettre de rentrer à nouveau en communication avec l'enfant.

États d'agitation incoercible

- Toujours préférer (si possible) la voie orale :
  - petits enfants de moins de 6 ans : à éviter. Cas exceptionnel : diazépam (Valium®) gouttes à 1 %, 0,5 mg/kg ;
  - grand enfant de 6 à 12 ans : cyamémazine (Tercian®) gouttes, 0,5 à 1 mg/kg.
- Sinon, utiliser la voie injectable (intramusculaire) :
  - enfant de moins de 12 ans : à éviter ;
  - dans les cas exceptionnels : cyamémazine (Tercian®) : 25 mg (½ ampoule).
- Surveiller systématiquement : pouls, PA, conscience, comportement.
- Éviter la contention.
- Rester auprès de l'enfant jusqu'à apaisement.
- Prévoir une consultation pédopsychiatrique.

États d'angoisse aiguë

- Administrer par voie orale :
  - diazépam (Valium®) gouttes à 1 % : 0,5 mg/kg ;
  - ou clorazépate (Tranxène®) 5 mg : 1 à 2 gélules.
- Éviter la voie injectable.
- Toujours rester auprès de l'enfant.
- Dédramatiser, verbaliser, rassurer.
- Prévoir une consultation pédopsychiatrique.

États dépressifs aigus

- Aucun traitement antidépresseur en urgence. Le traitement psychotrope en urgence reste celui de l'anxiété ou angoisse associée.
- Prévoir une consultation pédopsychiatrique.

États délirants aigus

- Par voie orale : cyamémazine (Tercian®) gouttes, 0,5 à 1 mg/kg.
- Par voie injectable (intramusculaire) : cyamémazine (Tercian®), 25 mg (½ ampoule).
- Prévoir une consultation pédopsychiatrique.
- Après la phase aiguë, solliciter les relais afin d'assurer une continuité des soins. Parallèlement, accompagner les parents et les associer aux décisions.

Retour au domicile

C'est l'issue la plus fréquente. Elle doit être discutée avec l'enfant et sa famille. Elle est fonction de la gravité du trouble, du risque de récidive et de la qualité de l'environnement. S'il faut savoir résister à certaines demandes d'hospitalisation injustifiées des familles, il est important de considérer leur capacité de tolérance à l'égard du trouble.

Il convient parfois de prévoir un traitement intermédiaire si nécessaire, en expliquant l'ordonnance à la famille et un suivi rapide chez le médecin de l'enfant ou dans une consultation de pédopsychiatrie.

Hospitalisation

Elle s'impose dans les cas graves (états délirants, dépressifs). Elle peut être un temps de séparation thérapeutique dans d'autres situations, notamment dans les cas où existe un conflit familial majeur. Elle peut se faire :

- *en milieu médical* (service porte, service de pédiatrie) dans les cas les moins graves. Cela permet de compléter le bilan et de se donner du temps pour mieux évaluer l'état psychique. Cette situation suppose qu'une consultation pédopsychiatrique puisse avoir lieu dans les plus brefs délais ;
- *en milieu psychiatrique* : elle est indispensable quand la pathologie psychiatrique est grave et d'emblée évidente.

Enfin, un travail auprès des soignants a montré tout son intérêt, au long cours, pour reprendre, à distance le déroulement de ces prises en charge souvent angoissantes et chargées d'émotions. Cela participe à la formation des équipes soignantes et améliore les prises en charge des enfants et des adolescents.

Conduites à tenir situationnelles (fig. 24.1)

Bien souvent, quatre situations diagnostiques se déclinent dans les situations d'agitation aiguë de l'enfant et de l'adolescent.

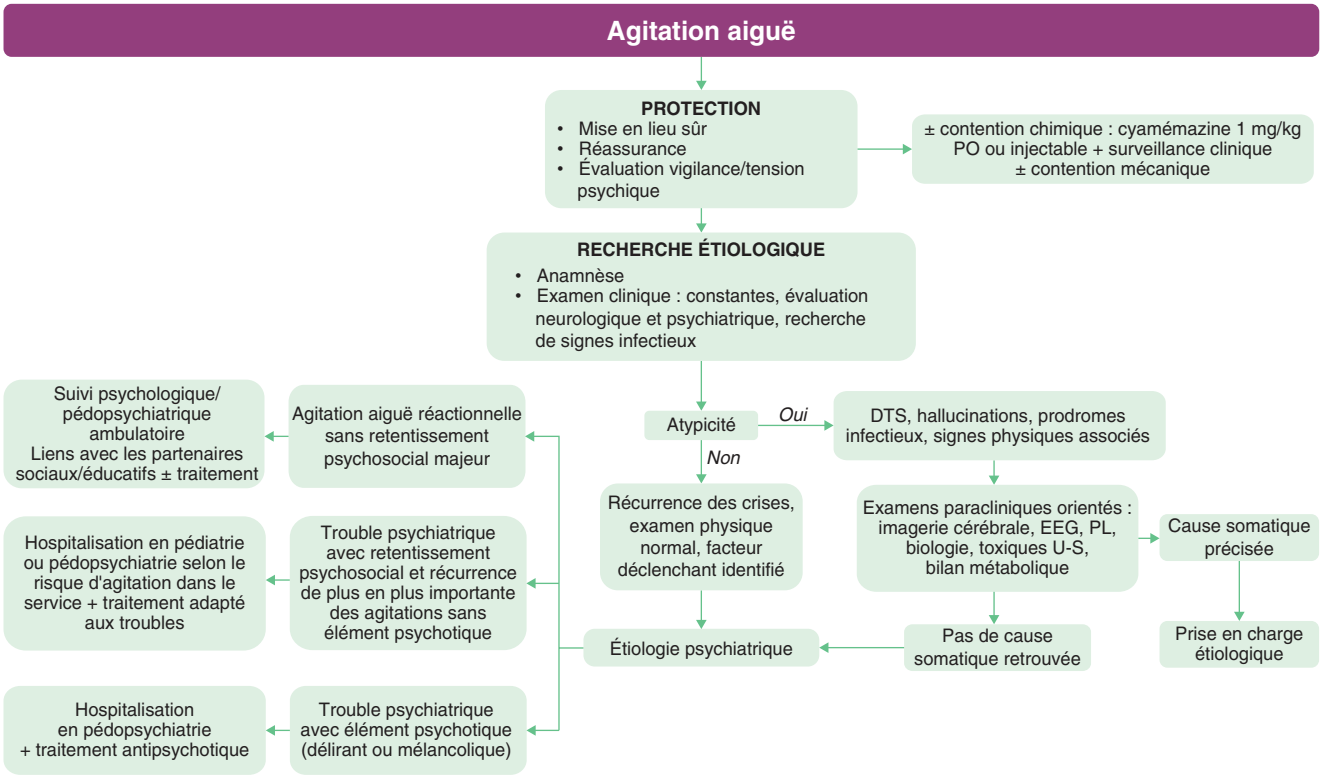


Fig. 24.1 Conduite à tenir face à une agitation aiguë de l'enfant. DTS : désorientation temporospatiale ; EEG : électroencéphalogramme ; PL : ponction lombaire ; PO : *per os* ; U-S : urinaires et sanguins.

Diagnostic somatique

La prise en charge se caractérise alors principalement par le traitement étiologique de l'état d'agitation. Selon les situations, les traitements sont initiés aux urgences puis poursuivis en ambulatoire. Parfois, un temps d'hospitalisation en pédiatrie générale ou spécialisée est nécessaire. Cela étant, la dimension somatique n'élimine pas l'importance de la prise en soin des proches, par l'état d'agitation auquel ils ont dû faire face et pour lequel il est important de poser des mots et d'apporter des explications.

Diagnostic somatique évoqué mais non précisé

Dans ces situations où bien souvent le diagnostic final dépend de certains résultats d'examens, il est nécessaire d'hospitaliser l'enfant ou l'adolescent. Dans l'urgence, les traitements symptomatiques sont bien sûr débutés et le choix du service d'hospitalisation dépend de l'état clinique.

De même que pour les situations précédentes, l'entourage du patient doit être soutenu, écouté et informé.

Doute sur l'origine somatique ou psychiatrique

Ces situations ne sont pas rares, notamment dans les cas d'encéphalites auto-immunes, où la clinique interroge beaucoup et est encore aujourd'hui très méconnue des divers praticiens, pédiatres et pédopsychiatres.

Il convient alors d'hospitaliser l'enfant ou l'adolescent, en pédiatrie de préférence car cela facilite la poursuite des examens complémentaires. Mais si l'état d'agitation est trop important et menace l'intégrité physique du jeune ou d'autrui, il peut être préférable d'hospitaliser le patient en pédopsychiatrie.

Ces décisions d'hospitalisation doivent se prendre en concertation pluridisciplinaire, sans clivage des disciplines. Chacun doit trouver sa place dans le soin, le pédiatre dans le bien-être physique, le pédopsychiatre dans l'accompagnement des symptômes psychiatriques (quelle que soit l'origine organique ou psychiatrique de l'agitation).

Encore une fois, il est primordial d'accompagner les proches, d'écouter et d'expliquer les motivations de chaque décision, et de garantir une transparence dans les discussions thérapeutiques, afin d'éviter des conflits professionnels et institutionnels.

Diagnostic psychiatrique

Pour ces jeunes dont l'agitation aiguë s'inscrit dans un tableau psychosocial ou psychiatrique, la prise en charge s'entrevoit à court/moyen terme ainsi qu'à long terme. Les modalités de soins sont définies par la lecture pédopsychiatrique du trouble présenté.

Comme pour toute situation médicale, et peut-être d'autant plus parce qu'il s'agit de mineurs, les proches doivent être soutenus, écoutés, correctement informés. Il n'est pas rare que les diagnostics psychiatriques soient encore plus douloureux, inquiétants, voire inacceptables pour les parents. Ainsi, la présentation de la situation et du diagnostic doit se faire dans de bonnes conditions. Cela constitue un véritable enjeu : être suffisamment convaincant de l'importance du soin, tout en réussissant à ne pas inquiéter les parents.

Dans tous les cas, les responsables légaux doivent donner leur accord pour chaque décision thérapeutique (médicamenteuse, transfert). S'ils s'opposent aux soins, alors que l'évaluation pédopsychiatrique pointe une urgence à traiter, il faut les débuter et solliciter une ordonnance de placement provisoire (OPP) auprès du procureur de République.

On peut distinguer trois grands cadres sémiologiques :

- ***les situations où l'agitation aiguë est réactionnelle,*** non récurrente, facilement contenue dans le lieu de vie et sans retentissement psychosocial majeur. Il convient alors, après l'apaisement de l'agitation, de proposer un retour au domicile et :
  - de s'assurer qu'il existe une prise en charge psychologique ou pédopsychiatrique, et le cas échéant, de la préconiser et/ou l'organiser,
  - d'instituer un éventuel traitement pour prévenir la récurrence des crises,
  - de faire le lien entre les différents adultes responsables de l'enfant ou de l'adolescent (parents, éducateurs, milieux scolaires, foyers, familles d'accueil) ;
- ***les situations où l'agitation s'inscrit dans un trouble pédopsychiatrique avec retentissement psychosocial*** et une récurrence de plus en plus importante, avec impossibilité pour l'entourage de contenir les crises, mais sans élément psychotique ou mélancolique. Il convient alors, après l'apaisement de l'agitation, de proposer une hospitalisation :
  - en pédiatrie si le pédopsychiatre estime que le jeune, extrait de son environnement habituel, présente peu de risque d'agitation et n'est donc pas susceptible de mettre en danger sa personne ou autrui,
  - en pédopsychiatrie si la tension psychique et physique du patient est trop importante pour être contenue dans un milieu pédiatrique, mais en se rappelant qu'une hospitalisation en pédopsychiatrie peut parfois être très mal vécue, voire traumatique, tant pas l'enfant que par ses parents,
- ***les situations où l'agitation s'inscrit dans un trouble pédopsychiatrique délirant ou mélancolique***, impliquant la mise en place de soins psychiatriques intensifs. Il convient alors :
  - d'initier au plus vite un traitement antipsychotique efficace, anxiolytique et sédatif (cyamémazine),
  - de transférer le patient au plus vite dans une unité de soins pédopsychiatriques.

Conclusion

Les situations d'agitation aiguë mobilisent sur plusieurs temps : celui de la crise en elle-même, puis celui du temps diagnostic et enfin, celui de la prise en charge thérapeutique.

Le temps de la crise se résume en un mot : protéger. Cette protection implique la réassurance pour permettre l'apaisement, au besoin en utilisant des contentions chimiques, voire mécaniques.

En ce qui concerne la démarche diagnostique, il est important de ne pas faire de raccourci et de toujours prendre le temps de vérifier l'absence d'atypicité dans l'agitation, afin de s'assurer qu'aucune cause somatique n'est à l'origine de l'épisode.

La prise en charge à court terme, et parfois à moyen ou long terme, réside essentiellement dans le traitement de la cause, qu'elle soit somatique ou psychiatrique, en fonction de la gravité de l'épisode.

Enfin, il importe de prendre en charge l'entourage à chacun de ces temps. C'est fondamental afin que cet épisode ne fasse pas traumatisme.

Troubles anxieux chez l'enfant et l'adolescent

Marie Bon Saint Côme

Peur ou anxiété pathologique ?

Réponse normale à la perception d'un danger, réel ou imaginaire, la peur conduit à un comportement d'évitement, qui vise à préserver la vie. Elle génère une sensation diffuse de malaise, de détresse que l'on nomme anxiété. Lorsqu'elle s'accompagne de manifestations somatiques neurovégétatives et d'une intensité douloureuse, il s'agit d'angoisse.

Universel, le sentiment d'anxiété relève du développement normal de l'enfant et de l'adolescent. Certaines peurs sont liées à des préoccupations classiques d'un âge donné. On retrouve ainsi la peur de l'étranger (8–18 mois), la peur des monstres et d'être séparé de ses parents (2–3 ans), la peur du noir, de dormir seul (3–6 ans), la peur de l'école (6–10 ans). La peur du regard des autres et d'être exclu émerge vers 10–12 ans alors que l'adolescence se teinte de peurs en lien avec l'identité, l'intégration sociale et l'avenir. Les peurs peuvent aussi témoigner d'une souffrance psychique passagère. Si elles restent transitoires et labiles, elles ne doivent pas inquiéter outre mesure. Si en revanche, elles s'intensifient et persistent, avec un retentissement douloureux et des évitements, elles relèvent de l'anxiété pathologique.

Avec une meilleure compréhension et un meilleur repérage depuis une vingtaine d'années, les troubles anxieux de l'enfance et de l'adolescence constituent désormais le diagnostic psychiatrique le plus fréquent chez le jeune entre 6 et 18 ans. Ils touchent entre 8 et 30 % d'entre eux selon les études. On les désigne souvent par l'expression « troubles internalisés » par opposition aux « troubles externalisés » (troubles des conduites, opposition et provocation) qui désignent la tendance à agir les conflits psychiques internes par de la violence ou de l'agressivité. Ainsi, dans les troubles internalisés, les difficultés émotionnelles, l'inquiétude ou la tristesse sont intériorisées, réprimées, inhibées plutôt que données à voir par des passages à l'acte. Plus discrets, plus difficiles à repérer, ils entraînent plus de difficultés pour l'enfant que pour l'entourage, ce qui diminue l'accès aux soins et favorise une chronicisation avec des répercussions majeures sur le développement psychologique, relationnel, scolaire. Ainsi, une continuité des troubles internalisés avec l'âge adulte a été mise en évidence avec de nombreuses comorbidités et complications. L'anxiété pathologique nécessite donc une prise en charge précoce.

Les quatre caractéristiques centrales des troubles anxieux

1. **Comportement** : l'évitement est le comportement constant de tous les troubles anxieux, soit directement de certaines situations, lieux ou stimuli, soit manifesté de façon plus subtile par hésitation, incertitude, retrait ou refus de prendre des risques même modérés.
2. **Cognitions :** tous les troubles anxieux impliquent l'anticipation d'une menace. La survenue d'un événement dangereux ou négatif, perçue comme réelle, génère inquiétudes et pensées négatives. L'attention est captive de ruminations épuisantes et d'anticipations anxieuses.
3. **Émotions** : la croyance en la menace s'accompagne d'une composante affective de crainte, de détresse ou d'impuissance, avec un manque d'assurance.
4. **Symptômes neurovégétatifs** : fréquents et aspécifiques, ils sont rarement diagnostiqués : céphalées, douleurs abdominales, nausées, vomissements, diarrhée, tension musculaire, agitation ou calme inhabituel, tachycardie, hypersudation, troubles du sommeil.

Les différences entre troubles anxieux portent sur les comportements d'évitement différenciés, les déclencheurs spécifiques, le type de situation évitée, et le contenu des croyances.

Clinique : définition, critères diagnostiques et principales caractéristiques cliniques

Anxiété de séparation

L'anxiété de séparation est le premier trouble anxieux susceptible de se manifester dans le développement et le plus fréquent chez l'enfant prépubère (3 à 5 %) avec un pic entre 7 et 9 ans et un sex-ratio de 1. Un tiers des enfants anxieux présente une anxiété de séparation avec une difficulté intense à se séparer de ses figures d'attachement. Les réactions de détresse intense, inappropriées au regard du développement, vont des pleurs à l'agitation clastique où l'enfant supplie ses parents de rester à ses côtés. Les séparations sont anticipées dans la crainte qu'un malheur ne rende la séparation définitive (accidents des parents, kidnapping, mort) et vécues dans une angoisse majeure qui s'accompagne de nombreux symptômes physiques (douleurs abdominales, céphalées et nausées). Un évitement de toute situation de séparation conduit l'enfant à refuser de rester seul, d'aller dormir seul ou en dehors de la maison, d'aller à l'école ou ailleurs. Certains suivent leur mère dans toute la maison, d'autres font des cauchemars de séparation.

L'apparition peut être brutale ou progressive, avec ou sans facteur déclenchant. Cette anxiété de séparation est parfois entretenue, plus ou moins consciemment, par les parents. On retrouve retrait social, apathie, tristesse ou difficulté à se concentrer sur le travail ou le jeu quand l'enfant n'est pas avec sa figure d'attachement. Seuls les plus grands verbalisent leur peur. La réponse parentale peut suffire à ce que l'enfant surmonte sa peur mais si elle génère une détresse significative et/ou une altération du fonctionnement social, familial ou scolaire et dure au moins 4 semaines, une intervention spécialisée est nécessaire.

Phobie spécifique

La phobie est définie comme une peur intense, permanente, irrationnelle et critiquée vis-à-vis d'un objet ou d'une situation spécifique, à laquelle s'associent des idées de danger, de mort imminente et un évitement de plus de 6 mois, ce qui interfère de manière significative avec le fonctionnement scolaire, familial et social et entraîne une souffrance marquée. La confrontation à la situation ou à l'objet déclenche une réaction neurovégétative intense avec tachycardie, polypnée, sueurs, tremblements, parfois agitation pouvant être confondue par l'entourage avec de la colère. La phobie débute tôt dans l'enfance, vers 6–7 ans. Son thème spécifique varie selon l'âge, le sexe, le contexte familial et culturel. On retrouve fréquemment celle des animaux (chiens, insectes, pigeons), de l'environnement naturel (orage, hauteur, eau) ou situationnel (ascenseurs, transports publics) et aussi celle du sang ou des injections. La phobie de déglutition survient souvent après une fausse route et peut avoir des conséquences graves ; elle doit rapidement bénéficier d'un accompagnement psychothérapique. Toutes les phobies peuvent disparaître spontanément avec le temps sauf la phobie du sang qui persiste souvent à l'âge adulte. La réponse parentale peut favoriser le maintien ou la disparition de la phobie ; surprotection et provocation contribuent à l'exacerber.

Anxiété généralisée

L'anxiété généralisée se caractérise par une tendance à s'inquiéter sur tout et en permanence. L'anxiété et les préoccupations excessives, non réalistes, concernent des événements à venir (examens, guerres, catastrophes naturelles, maladies, élections) ou les activités de la vie quotidienne. Elles durent depuis plus de 6 mois. Le trouble peut commencer à se manifester vers 10–12 ans. Tendu en permanence, avec la sensation d'être survolté, l'enfant présente des troubles du sommeil, une fatigabilité, des difficultés de concentration ou de mémoire, une irritabilité et des tensions musculaires. Au niveau cognitif, on retrouve une anxiété flottante, non focalisée sur des situations précises, avec une interprétation systématiquement menaçante ou négative des situations ambiguës. L'enfant perçoit ce qu'il vit comme un malheur. Ne supportant pas l'incertitude, il anticipe fréquemment l'avenir de manière pessimiste… pour « éviter le pire ».

Anxiété sociale

La phobie sociale ou anxiété sociale est diagnostiquée devant une peur intense et persistant plus de 6 mois, vis-à-vis de situations d'interactions ou de performance sociales. Elle diffère de la timidité par son intensité, ses répercussions sur la vie familiale et sociale, et par la détresse ressentie. L'enfant redoute le regard des autres. Comme il craint le ridicule et la critique, il évite de parler ou de se produire en public, de manger ou d'écrire devant d'autres, ou enfin d'interagir avec une personne d'autorité. En présence de personnes familières, la peur disparaît. L'enfant phobique social paraît désinhibé mais face à une situation sociale (présente ou anticipée), il est envahi par une anxiété majeure, avec manifestations somatiques (tremblement, tachycardie, polypnée, sueurs, rougissement) et troubles du sommeil. Pris dans une autofocalisation exacerbée, il peine à penser à autre chose qu'à ses cognitions anxieuses, mémorise mal et voit ses performances scolaires entravées, pouvant faire suspecter une déficience, à tort. Le développement affectif et relationnel pâtit du manque d'expérience sociale qui aggrave le sentiment d'incompétence et la faible estime de soi. Un sentiment de honte, masqué, est parfois associé et explique le manque de demande d'aide. Caractérisée par un retard important à la consultation, la phobie sociale peut ainsi passer inaperçue jusqu'à l'adolescence. Les interactions avec les pairs, auparavant organisées par les parents, deviennent souhaitées par le jeune qui ne peut s'empêcher de refuser sorties et invitations. Il prend conscience de ses difficultés sociales et demande de l'aide. L'anxiété sociale est favorisée par la présence d'un tempérament inhibé repérable dès 2 ans et la survenue d'événements de vie négatifs (divorce, conflits familiaux, abus sexuels).

Ce trouble anxieux, l'un des plus fréquents au début de l'adolescence, doit être recherché de façon systématique dès 6 ans. Il n'évolue pas spontanément favorablement et peut obérer singulièrement le devenir de l'individu et se compliquer d'alcoolisme chronique, de consommation de toxiques et de dépression. Sa prise en charge est donc indispensable pour éviter sa chronicisation.

Mutisme sélectif

Ce trouble rare, concernant moins de 1 % des consultants des services de pédopsychiatrie, est souvent associé à une anxiété sociale. Il se manifeste par une incapacité durable de parler dans les situations sociales (1 mois minimum) alors que cette capacité existe dans des contextes familiers. Il n'y a pas de défaut de connaissance de la langue parlée ou de trouble dysphasique. Parfois associé au trouble oppositionnel avec provocation, le mutisme sélectif entrave la communication et la réussite sociale et scolaire de l'enfant/adolescent. Il convient de discriminer les troubles anxieux comorbides afin de déterminer le traitement adapté. Enfin, il faut éliminer une autre pathologie psychiatrique tel un trouble du spectre autistique.

Trouble panique

Attaque de panique

Elle correspond à la survenue soudaine d'une anxiété paroxystique et d'un malaise intense, en dehors de tout danger réel, qui atteint son acmé en moins de 10 minutes et ne dure qu'un temps limité (< 20 minutes). Le diagnostic (selon le DSM-5) repose sur au moins 4 des symptômes suivants : palpitations, transpiration, tremblements, sensation de souffle coupé ou d'étouffement, sensation d'étranglement, douleur ou inconfort thoracique ou abdominal, nausées ou gêne abdominale, sensation de vertige, déréalisation ou dépersonnalisation, peur de perdre le contrôle de soi ou de devenir fou, peur de mourir, sensation d'engourdissement ou de picotements, frissons, bouffées de chaleur. Devant cette symptomatologie polymorphe, il convient d'éliminer certains diagnostics différentiels : une intoxication par substance psychoactive, notamment chez l'adolescent (cannabis, alcool, ecstasy, cocaïne), une pathologie cardiovasculaire (trouble du rythme, insuffisance cardiaque), une pathologie respiratoire (pneumothorax, crise d'asthme, embolie pulmonaire),

une pathologie neurologique (épilepsie, migraine), ou une pathologie endocrinienne (hyperthyroïdie, syndrome de Cushing, phéochromocytome, hyperglycémie).

Cinq pour cent de la population générale feront une attaque de panique (AP) au cours de leur vie. Isolée ou récidivante, imprévisible ou attendue (p. ex. face à un objet phobogène), l'AP peut survenir dans le cadre de pathologies somatiques ou d'intoxications dont le diagnostic différentiel doit impérativement être fait. Elle complique de nombreuses pathologies psychiatriques. Pour évoquer un trouble panique, il faut au moins 4 AP en 4 semaines ou la présence d'au moins une AP suivie d'une période d'un mois marquée par la crainte persistante de subir une nouvelle attaque. En effet, les AP se succèdent souvent de façon imprévisible et sans facteur déclenchant retrouvé. Elles s'assortissent de préoccupations anxieuses concernant la survenue d'une nouvelle AP, de cognitions catastrophistes, de sensations de perte de contrôle, de catastrophe imminente. Associés à ces symptômes psychiques, se retrouvent des symptômes physiques, bruyants et comportementaux à type d'agitation psychomotrice ou de sidération.

Agoraphobie

Elle implique la crainte de ne pouvoir s'échapper ou de ne pas pouvoir obtenir d'aide si besoin. Comme pour le trouble panique, avec lequel elle est très fréquemment associée mais dont elle est distincte, elle débute souvent en fin d'adolescence (entre 15 et 18 ans), exceptionnellement avant. Elle dure depuis au moins 6 mois et concerne au minimum deux des situations suivantes : être seul en dehors de la maison, être dans une foule ou dans une file d'attente, être sur un pont, voyager dans un bus, un train, une voiture.

Troubles obsessionnels compulsifs (TOC)

Même s'ils ne sont plus classés dans les troubles anxieux (DSM-5) car l'anxiété n'est pas toujours présente, les TOC constituent une des 20 maladies les plus handicapantes selon l'OMS. Leur prévalence est de 1 à 3 %. Les TOC débutent souvent entre 6 et 11 ans, avec un sex-ratio de 1. Les formes précoces souvent plus sévères retrouvent davantage de garçons, d'antécédents familiaux.

Tout rituel ne signe pas la présence de TOC. Au contraire, dans le développement normal de l'enfant, les rituels (coucher, rangement, objet transitionnel) viennent le structurer et le sécuriser. Ces rituels physiologiques sont limités dans le temps. Ils n'entraînent pas de souffrances, de crises de colère, d'angoisses ou de troubles du sommeil et ne comportent aucun évitement. Ils disparaissent en général avant 8 ans. Au contraire, les TOC persistent, s'aggravent, génèrent évitement, angoisse, épuisement psychique et conflits familiaux.

La clinique des TOC distingue :

- les obsessions, idées ou images qui s'imposent de façon intrusive et sont à l'origine d'une anxiété ;
- les compulsions, comportements ou rituels mentaux que le sujet se sent obligé de faire, tout en ayant conscience de l'inutilité « objective » de cette obligation.

Les enfants acceptent leurs symptômes sans en reconnaître le caractère pathologique. Ils n'en parlent pas. L'*insight* est souvent faible et la conviction paraît parfois délirante (ce qu'elle n'est pas). Les compulsions incoercibles permettent de diminuer dans un premier temps l'anxiété, mais seulement de façon incomplète ce qui renforce le besoin de les réaliser. Elles deviennent toujours plus impérieuses et l'enfant ne tolère aucun empêchement, retard ou changement, source de colère et d'agressivité.

Multiples et variables dans le temps, on retrouve parmi les obsessions fréquentes : la crainte de la contamination et des microbes (obsessions phobiques), du blasphème, d'insulter une figure d'autorité, de blesser quelqu'un (obsessions impulsives), de faire une faute, d'oublier un devoir ou un objet (obsessions idéiques). Leur pendant comportemental, les compulsions, sont à type de vérification, de comptage, de lavage, d'évitement ou, au contraire, de toucher, voire d'accumuler. La famille peut en tolérer certaines puis rejeter l'enfant qui en développerait d'autres, ou faire preuve d'autoritarisme. Refuser à un enfant d'accomplir ses TOC aggrave l'angoisse et entretient le trouble. Des comorbidités ne sont pas rares, tels les tics (30 %), le syndrome de Gilles de la Tourette, les autres troubles anxieux, thymiques et le trouble déficit de l'attention avec hyperactivité (TDAH).

Focus sur le refus scolaire anxieux

Il s'agit d'enfants ou adolescents qui, pour des raisons irrationnelles, refusent d'aller à l'école et résistent avec des réactions d'anxiété très vives, voire de panique quand on essaie de les y forcer.

Radicalement différent d'un refus scolaire pour école buissonnière, il s'accompagne d'un degré de souffrance aigu et de symptômes neurovégétatifs marqués : douleurs digestives, céphalées, pleurs, tremblements, malaises. Son apparition, souvent brutale chez les plus petits enfants, s'avère plus progressive chez les collégiens. Souvent lié à une anxiété de séparation chez l'enfant et à une anxiété sociale chez l'adolescent, il n'existe pas une phobie scolaire mais une « constellation psychopathologique » complexe et intriquée au niveau individuel et familial.

À l'écart de l'école, l'enfant promet qu'il y retournera mais la veille de la rentrée, les symptômes reprennent. Il verbalise la peur qu'il arrive quelque chose à un membre de la famille ou celle d'être critiqué par des pairs. La déscolarisation devient souvent inéluctable devant l'intensité de l'angoisse sur le lieu de scolarité.

C'est une urgence thérapeutique relative afin d'éviter la déscolarisation, le retard dans les apprentissages mais aussi l'isolement social et affectif, la désocialisation, la chronicisation des troubles anxieux comorbides ou la dépression. La consultation ambulatoire de pédopsychiatrie seule n'est souvent pas suffisante et se complète par des programmes thérapeutiques multidisciplinaires, pluri-hebdomadaires, utilisant des médiations.

Évolution et risque de complication

Les troubles anxieux semblent souvent déclenchés par des détails de la vie de l'enfant qui paraissent anodins. Ils évoluent progressivement, de façon non continue avec des phases d'exacerbation et des phases de rémission. Plusieurs années peuvent se passer entre les premiers symptômes et la demande d'aide en consultation. Les troubles anxieux impactent donc au long cours le développement de l'enfant et peuvent entraîner des retards dans les apprentissages scolaires et sociaux en l'absence de retard intellectuel.

Chez l'enfant et l'adolescent, les troubles anxieux sont isolés pour seulement 20 % des consultants. Se résolvant rarement spontanément, ils s'agrègent alors souvent avec d'autres pathologies psychiatriques qui rendent le diagnostic complexe. Il faut donc rechercher et traiter des troubles de l'humeur, un TDAH, des troubles du comportement type trouble d'opposition avec provocation (TOP), des recours aux substances avec des toxicomanies émergentes à l'adolescence. De plus, ces enfants et adolescents souffrant de troubles anxieux se comportent parfois de façon radicalement différente d'un contexte à l'autre, souvent discrets en dehors du cercle familial, voire inhibés à l'école et exigeants et susceptibles à la maison. Croiser les sources d'information (enfant, parents, enseignants, moniteurs, éducateurs) permet donc de dépasser des apparentes contradictions cliniques, d'affiner le diagnostic, de mesurer précisément le retentissement des troubles et de proposer les soins appropriés nécessaires. La prise en charge adaptée permet de reprendre un bon développement psychoaffectif et de devenir un adulte épanoui. De nombreuses études de suivi ont montré davantage de dépression, de conduites suicidaires et d'addiction chez des anciens enfants anxieux non traités.

Évaluation et utilité des instruments standardisés

L'évaluation clinique repose sur l'entretien avec l'enfant et ses parents, les observations comportementales et éventuellement l'appui de questionnaires. Le jugement clinique et l'expérience sont nécessaires pour combiner et synthétiser les informations souvent discordantes, d'autant que les enfants anxieux peuvent nier, se sentir anxieux ou fournir des réponses qu'ils pensent socialement acceptables, n'arrivant pas encore à identifier en eux-mêmes ce qui les agite. D'un autre côté, de nombreux parents anxieux exagèrent les difficultés de leur enfant du fait de leur propre anxiété. Ainsi, les autoquestionnaires permettent à l'enfant d'évaluer lui-même les peurs et les situations problématiques : la R-CMAS (échelle révisée d'anxiété manifeste pour enfant) évalue la sévérité de l'anxiété, la SCARED-R (*Screen for Child Anxiety Related Emotional Disorders – Revised*) évalue les différents troubles anxieux et l'ECAP (échelle comportementale d'anxiété et de phobie) mesure les peurs exprimées par les enfants de 8 à 18 ans. Enfin, la CY-BOCS (*Children's Yale-Brown Obsessive-Compulsive Scale*) permet d'évaluer les TOC.

Afin d'enrichir la démarche diagnostique, de repérer des comorbidités et d'éliminer les diagnostics différentiels, les praticiens peuvent compléter leur observation par des questionnaires tels le *Schedule for Affective Disorders and Schizophrenia for School-Aged Children* (K-DSADS) ou l'*Anxiety Disorder schedule for children – Child and Parent version* (ADIS-CP), le *Diagnostic Interview Schedule for Children* (DISC) ou encore le *Child Behavioral Checklist* (CBCL).

Facteurs de risque et de maintien

Transmission familiale

Très importante chez les apparentés de 1er degré, elle résulte d'une combinaison de facteurs génétiques et environnementaux. Ainsi, dans les TOC, l'influence génétique est de 55 % et environnementale de 45 %. Dans le trouble panique, s'il est apparu avant 20 ans, le risque pour des apparentés de 1er degré est multiplié par 17.

Facteurs génétiques

On retrouve 40 % de variabilité dans les symptômes anxieux, avec un taux de concordance supérieur chez des jumeaux monozygotes que dizygotes. Aucun gène majeur n'a été identifié actuellement, ce qui fait évoquer une héritabilité globale des troubles anxieux. Toutefois, avoir 2 allèles courts du gène *5HTT* rendrait plus vulnérable aux événements de l'environnement. Et inversement, les événements de vie stressants favoriseraient l'expression de gènes qui majoreraient à leur tour l'expression de troubles anxieux chez des enfants prédisposés.

Facteurs liés au tempérament

Un tempérament inhibé et craintif est le facteur de risque le plus pertinent. Il multiplie par 4 le risque de présenter un trouble anxieux. On peut mesurer l'inhibition chez l'enfant entre 2 et 5 ans : elle se caractérise par une peur du changement, de l'étranger, des difficultés à sympathiser avec des pairs, une proximité majeure avec les figures d'attachement, de rares échanges de sourires, de regards et de paroles, et une faible curiosité pour la nouveauté. Ceci rend possible le diagnostic précoce.

Facteurs familiaux environnementaux

Incités par la fragilité perçue de leur enfant inhibé, les parents anxieux tendent à surprotéger et à transmettre leurs craintes et des stratégies d'adaptation peu opérantes. Ainsi, l'enfant phobique du noir sera renforcé dans ses comportements d'évitement par les interventions parentales. Il ne peut expérimenter qu'il ne s'y passe rien, il ne s'habitue pas. Selon une perspective cognitivo-comportementale, son anxiété est donc favorisée par cet apprentissage. En revanche, les études montrent qu'un environnement familial dysfonctionnel et violent favorise plutôt le développement à long terme d'autres troubles psychiatriques.

Évènements de vie négatifs

Ils semblent plus fréquents et impactants selon les propos recueillis des enfants anxieux. Ceci témoigne peut-être d'un biais cognitif mais aussi d'une sensibilité accrue et d'une réalité statistique : ils sont beaucoup plus souvent harcelés et victimes de brimades que les autres enfants.

Biais cognitifs et les appréhensions anxieuses

Ils favorisent le maintien du trouble. Sensibles au traitement, ils doivent être pris en soin.

Facteurs neurobiologiques

Des perturbations du système amygdalo-préfrontal témoignent d'un traitement différent de l'information avec une activation de l'amygdale accrue en imagerie fonctionnelle, y compris pour des stimuli non menaçants pour le sujet sain. Certains déséquilibres complexes en

neurotransmetteurs (sérotonine, dopamine, acide gaba aminobutyrique, glutamate ou système opioïde) peuvent être la cible de pharmacothérapies mais nécessitent de nouvelles études pour en préciser les mécanismes.

Traitement

- **En 1re intention, si le trouble est léger**, une psychothérapie doit être proposée. La plupart des thérapies comprennent des approches globales ou des combinaisons de techniques : thérapie de soutien, psychothérapie psychodynamique brève, EMDR (*Eye Movement Desensitization and Reprocessing*), intervention familiale ou d'emblée thérapie cognitivo-comportementale (TCC) dont l'efficacité est la plus documentée. Le respect des règles d'hygiène de vie est rappelé ou enseigné aux parents : sommeil suffisant et de bonne qualité, exercice physique, équilibre alimentaire, évitement des excitants.
- **En 1re intention, si l'intensité est modérée**, l'enfant est orienté vers les TCC. Elles visent à lui apprendre des techniques spécifiques pour gérer l'anxiété : psychoéducation, restructuration cognitive, relaxation, exposition *in vivo* ou en imagination progressive, gestion de crise, entraînement aux habiletés sociales et à l'affirmation de soi. Les parents doivent s'impliquer dans la prise en charge, ce qui participe à la réussite de la thérapie (guidance parentale). Les TCC et les programmes fondés sur l'apprentissage d'habiletés ont fait la preuve de leur efficacité, en individuel ou en groupe. Les taux de guérison atteignent 50 à 60 % à la fin du traitement contre 35 % en situations contrôles, et 70 à 80 % dans les 12 mois qui suivent. Cet effet bénéfique est encore retrouvé 6 à 8 ans après la fin du programme de thérapie.
- **En 1re intention, si l'intensité est sévère, avec des critères de gravité ou d'urgence** (risque suicidaire élevé, dénutrition, refus scolaire anxieux, recours aux substances), une hospitalisation est nécessaire. Il convient ensuite d'associer psychothérapie et pharmacothérapie, en lien avec un pédopsychiatre.
- **En 2e intention,** si 12 à 20 semaines d'intervention psychothérapique ne permettent pas d'amélioration et en cas de refus ou d'impossibilité des TCC, on associe alors psychothérapie et pharmacothérapie, en lien avec un pédopsychiatre. Le traitement pharmacologique repose essentiellement sur les inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine (ISRS). Ils ont fait la preuve de leur efficacité, notamment sur les TOC, la phobie sociale ou l'anxiété généralisée. Cependant en France, aucun ISRS n'a d'Autorisation de mise sur le marché (AMM) pour les troubles anxieux. Seule la sertraline est autorisée à partir de 6 ans dans le traitement des TOC. Parfois données hors AMM, et utilisées en recherche, fluoxétine, paroxétine, sertraline et venlafaxine entraînent 50 à 60 % de réponses favorables *versus* 30 % sous placebo. La sertraline, la fluoxétine et la paroxétine sont mieux tolérées. Les effets indésirables conduisent 7 % des enfants sous ISRS à interrompre le traitement. Il faut surveiller les effets secondaires : surtout le risque suicidaire (augmenté selon certaines études) mais aussi l'insomnie, l'anorexie, la perte de poids, les troubles gastro-intestinaux, les nausées, les céphalées, l'agitation, la bouche sèche, les épistaxis, et l'augmentation de la pression artérielle. Cette surveillance attentive doit être hebdomadaire au début, puis mensuelle. La réponse peut être évaluée par la clinique et certaines échelles. Si 6 semaines d'un premier ISRS n'apportent pas d'amélioration, il faut augmenter progressivement les doses, puis substituer par un autre ISRS. Il ne faut pas l'arrêter avant 12 mois de rémission des symptômes.
- Alternatives thérapeutiques :
  - les antidépresseurs tricycliques tels que la clomipramine, efficaces notamment sur le TOC, entraînent davantage d'effets indésirables (cardiovasculaires) et sont donc prescrits en 3e intention, après échec des ISRS ;
  - il faut éviter les benzodiazépines qui apaisent à court terme l'anxiété, mais génèrent des effets indésirables majeurs et fréquents : agitation paradoxale, recrudescence anxieuse ou dépendance ;
  - en traitement adjuvant de la psychothérapie, et hors indication d'un traitement de fond, la cyamémazine vient apaiser l'anxiété. Utilisée hors AMM en pratique courante, elle est donnée à la posologie de 1 à 2 mg/kg/j. Il faut en surveiller les effets indésirables : sédation, effets extrapyramidaux, prise de poids ;
  - l'hydroxyzine, qui a une AMM dans le traitement de 3e intention des troubles du sommeil dès 3 ans, est indiquée dans le traitement des manifestations mineures de l'anxiété chez l'adulte mais pas chez l'enfant. Fréquemment donnée en pratique courante, elle se révèle efficace chez certains enfants, à dose de 1 à 2 mg/kg/j.

Remarque

Pour les TOC, on n'attend pas au-delà de 4 semaines d'inefficacité de psychothérapie pour adjoindre des ISRS, qui sont progressivement augmentés à dose efficace. Si les TOC sont réfractaires après 3 mois d'ISRS à dose maximale, un antidépresseur tricyclique le remplace. Puis, si au bout de 12 semaines de monothérapie, les TOC résistent, une bithérapie ISRS et clomipramine ou ISRS et antipsychotique atypique est alors prescrite.

Conclusion

Les modèles psychopathologiques sous-jacents aux troubles anxieux suivent les différentes théories associées aux troubles psychiatriques : l'anxiété de séparation bénéficie des apports de la théorie de l'attachement, les phobies spécifiques des théories comportementales, tandis que l'abord psychodynamique conçoit l'anxiété comme un symptôme émergeant de conflits intrapsychiques ou de pulsions inconscientes qui altèrent le fonctionnement psychique du sujet. Aujourd'hui, l'enjeu clinique est celui d'une perspective intégrative croisant une approche dimensionnelle qui explore les conflits et les difficultés émotionnelles sous-jacentes qui s'expriment de façon intériorisée à travers le trouble anxieux, à une approche catégorielle permettant un diagnostic médical précis et des abords thérapeutiques spécifiques.

Et dans cette conception, des progrès spectaculaires ont été accomplis ces dernières années : les enfants anxieux peuvent être compris et aidés. Grâce à des recherches longitudinales, on sait désormais que des facteurs de vulnérabilité (biologiques, génétiques, neurophysiologiques, psychologiques – cognitifs et affectifs –, environnementaux, familiaux) contribuent à l'apparition, au maintien, voire à l'aggravation d'un niveau de stress pathologique. Les traitements curatifs précoces font la preuve de leur efficacité. Des programmes de soins apprennent des techniques de gestion de l'anxiété, encouragent l'exposition *in vivo*, réduisent significativement l'anxiété et les diagnostics associés. Il reste encore difficile de prédire quel enfant dépassera ses peurs développementales ou développera un trouble anxieux, alors la vigilance est de mise et l'adressage en soins doit être systématiquement encouragé.

Dépression de l'enfant et de l'adolescent

Marie Bon Saint Côme

La dépression se caractérise par un sentiment permanent et envahissant de tristesse, avec une perte de plaisir pour les activités quotidiennes, une irritabilité et des pensées négatives, associées à une perte d'énergie, des difficultés de concentration, des troubles du sommeil, de l'appétit. La variabilité des symptômes d'un enfant à l'autre et d'un âge à l'autre, la différence de présentation par rapport aux adultes, la modulation par la culture en compliquent le dépistage. Le risque immédiat est celui du **suicide**. Encore sous-diagnostiquée, la dépression augmente drastiquement à la puberté mais elle existe déjà chez l'enfant. Ce trouble psychique se manifeste par épisodes qui, non traités, évoluent vers la récurrence et la chronicité. Il s'agit donc d'une pathologie fondamentale à dépister.

La dépression, dans sa forme chronique ou parce qu'elle rechute facilement, retentit à long terme sur le fonctionnement social, scolaire et sur l'estime de soi de l'enfant et obère les possibilités de développement harmonieux de la personnalité.

Chez l'enfant, jusqu'aux années cinquante, il était admis que la dépression n'existait pas. Puis en considérant certains symptômes, fréquents chez l'enfant, tels les troubles du comportement, l'hyperactivité, les plaintes somatiques et les difficultés scolaires, vint l'idée d'une dépression masquée avec des équivalents dépressifs. Carlson et Cantwell montrent que la dépression chez l'enfant présente des symptômes proches de l'adulte et qu'elle est souvent associée à d'autres signes pouvant la dissimuler : crises de colère, céphalées, fatigue, problèmes de concentration. Dès lors, se sont affinés les moyens de reconnaître les différentes formes cliniques et les comorbidités.

À l'adolescence, la dépressivité développementale, banale et labile, doit être distinguée d'un réel épisode dépressif caractérisé. L'adolescent maussade, en train de quitter l'enfance, traverse en effet des périodes de dépressivité qui ne doivent pas être confondus avec une authentique dépression.

Il existe plusieurs formes cliniques de dépression. Ainsi, à côté de l'épisode dépressif majeur et caractérisé, les troubles dysthymiques représentent une forme de moindre intensité. La dysthymie est en effet une forme de dépression atténuée et chronique, produisant une souffrance significative. Cette forme de dépression est, elle aussi, souvent sous-diagnostiquée.

Les connaissances cliniques et thérapeutiques nous aident aujourd'hui à définir et proposer la meilleure prise en charge, avec l'objectif exigeant d'un retour au niveau de fonctionnement prémorbide. Ainsi, diagnostiquer et prendre en charge précocement l'enfant ou l'adolescent déprimé permet d'enrayer une trajectoire péjorative et de l'accompagner vers une guérison et un développement plus serein et riche de potentialités.

Épidémiologie

La dépression est diagnostiquée chez 1 à 2 % des enfants prépubères et 5 % des adolescents. En prévalence cumulée, à 16 ans, elle touche 12 % des filles et 7 % des garçons, à un moment de leur vie (HAS). Les troubles dysthymiques sont retrouvés chez 1 à 2 % des enfants et 8 % des adolescents alors que la dépression subsyndromique atteint 5 à 10 % des jeunes et accroît le risque de passage à l'acte suicidaire et de dépression caractérisée. Le sex-ratio de 1 avant puberté bascule ensuite vers une prévalence nettement féminine de 2 filles pour 1 garçon.

Évolution

La dépression peut sévir dès la prime enfance. Un âge de début précoce est corrélé à une pathologie plus sévère à l'âge adulte. On retrouve un moins bon fonctionnement psychosocial chez les adultes qui ont été déprimés très jeunes : ils rencontrent plus de difficultés d'intégration et de fonctionnement social, de comorbidités médicales et psychiatriques. Sujets à de plus nombreux épisodes dépressifs au cours de la vie, ils se suicident également plus fréquemment. Moins souvent mariés, leur qualité de vie est aussi moins bonne.

En effet, la dépression expose à un risque élevé de récurrence, que l'on peut réduire par une prise en charge adaptée. Un épisode de dépression dure de 7 à 9 mois en population clinique, 3 mois en population générale. Il peut être spontanément résolutif mais on note 40 % de récidives à 2 ans et 46 % à 5 ans selon l'étude TADS. Avec encore davantage de recul, Birmaher pointe que 60 % ont un nouvel épisode à l'âge adulte. Les risques évolutifs sont bien réels : la chronicité menace le devenir du jeune, comme celui d'entrer dans la bipolarité (5 à 20 % des adolescents hospitalisés pour dépression) ou de passer à l'acte suicidaire (32 %). Quatre pour cent d'entre eux décéderont de suicide dans les 10 ans. Le facteur de risque principal de persistance des idéations suicidaires est bien la sévérité de la dépression.

Parmi les facteurs de risque de récurrence, on retrouve une moins bonne réponse au traitement, une sévérité initiale plus élevée, un antécédent d'épisode dépressif majeur (EDM), une comorbidité, un profil cognitif négatif, un caractère désespéré, un bas niveau socio-économique, une exposition aux maltraitances.

Étiologie et facteurs de risque

D'origine multifactorielle, la dépression apparaît comme le résultat d'interactions complexes entre vulnérabilités biologiques et facteurs environnementaux. On peut distinguer des facteurs prédisposants, qui viennent accroître la vulnérabilité, et des facteurs précipitants, qui déclenchent l'épisode dépressif. Ces facteurs augmentent aussi le risque global de troubles psychiatriques. Ainsi, troubles dépressifs, troubles anxieux, troubles schizophréniques ont en commun de nombreuses causes biologiques et environnementales (tableau 24.1).

Diagnostic

Diagnostic positif

Les symptômes clés de l'épisode dépressif caractérisé (EDC) selon le DSM-5 sont : la tristesse de l'humeur, la perte d'intérêt ou de plaisir et l'irritabilité. L'un d'eux au minimum est nécessaire au diagnostic, associé aux autres signes de dépression : modification significative du poids, hypo ou hypersomnie, agitation psychomotrice ou ralentissement, fatigue physique, sentiment d'inutilité, de dévalorisation, de culpabilité excessive ou inappropriée, difficulté à penser, à se concentrer, à mémoriser, indécision, pensées récurrentes de mort avec des idées noires ou suicidaires.

Ces symptômes persistent depuis au moins 2 semaines et sont présents chaque jour et la plupart de la journée. Ils entraînent un retentissement fonctionnel global et une souffrance subjective significative qui fait rupture avec le fonctionnement antérieur.

La présence de 4 symptômes associés caractérise un épisode léger, avec un maintien des capacités à poursuivre les activités du quotidien mais avec effort. Un épisode modéré compte 5 ou 6 autres symptômes et s'accompagne de difficultés fonctionnelles importantes. Au-delà de 7 symptômes dépressifs ou en présence de symptômes psychotiques (délirants ou hallucinatoires), l'EDC est sévère et le dysfonctionnement impacte l'ensemble des activités du quotidien. Le risque suicidaire est alors majeur.

Présentation clinique différente selon l'âge

Enfant prépubère

Chez l'enfant prépubère, la dépression se manifeste souvent d'abord par des plaintes somatiques inexpliquées (nausées, céphalées, douleurs abdominales), de l'irritabilité ou une mauvaise humeur. Des crises de colère, une opposition, un refus d'obéir, de l'agressivité peuvent venir occulter les moments de tristesse d'autant plus difficiles à percevoir qu'une réactivité affective leur permet encore de profiter temporairement de bons moments. On peut observer un ennui chronique et la perte d'intérêt pour les loisirs ou les relations amicales, un retrait social, une baisse des performances scolaires avec évitement scolaire. Certains enfants développent des problèmes de comportement (agressivité, fugues) et d'agitation. Le trouble oppositionnel avec provocation (TOP) ou le trouble déficit de l'attention avec

Tableau 24.1 **Facteurs de risque de dépression chez l'enfant et l'adolescent : de déclenchement, de maintien ou d'échec aux thérapeutiques.**

Biologiques	– Antécédent familial de dépression, de trouble bipolaire – Antécédent familial d'autres troubles psychiatriques – Antécédent familial d'abus de substances – Sexe féminin – Puberté précoce – Faible poids de naissance – Souffrance néonatale – Dotation génétique – Pathologie somatique chronique – Troubles du développement, retard intellectuel – Antécédent personnel de dépression
Psychologiques	– Antécédent de dépression – Antécédent de tentative de suicide, de geste auto-agressif non suicidaire (scarifications) – Trouble psychiatrique comorbide : anxiété, TDAH – Tempérament très inhibé, très émotif – Profil cognitif négatif, ruminations, pessimisme – Faible estime de soi – Image de soi altérée
Environnementaux	– Abus, négligences, carences, placements – Problèmes judiciaires – Réfugiés, sans domicile, exilés – Minorité ethnique – Événements de vie négatifs : agression physique, sexuelle, conflits, divorce, déménagements, deuils et pertes – Décrochage scolaire – Grossesse à l'adolescence – Harcèlement – Mauvaise qualité des relations amicales – Délinquance des proches – Psychopathologie parentale (dépression maternelle, addictions, schizophrénie) – Relations intrafamiliales perturbées

hyperactivité (TDAH) sont souvent comorbides et l'exaspération qu'ils peuvent susciter dans l'entourage ne doit pas faire oublier le diagnostic de cette souffrance dépressive.

Adolescent

L'adolescent déprimé se montre volontiers irritable, agressif et susceptible. Lui aussi conserve longtemps une réactivité affective, avec la possibilité d'avoir une humeur positive tant que les circonstances extérieures restent favorables. On relève également une possible prise de poids, une hypersomnie, une sensibilité au rejet exacerbée et des épisodes de « membres en plomb » entre autres plaintes somatiques. Ce tableau fréquent chez les grands adolescents et les adultes jeunes est dit atypique chez les adultes. Ce terme historique vient plus signifier la différence avec la dépression « endogène » qu'une rareté ou un risque évolutif. Certains adolescents sont pris dans des troubles du comportement (agressivité, fugues, délinquance) et se tournent vers les substances (abus d'alcool, cannabis et autres substances) pour tenter d'apaiser leur souffrance.

Adulte

Au contraire, chez l'adulte, l'EDC associe classiquement une anhédonie et une anesthésie affective, qui contrastent avec la réactivité affective des plus jeunes, un ralentissement psychomoteur, et une variation de l'humeur au cours de la journée (dépressivité matinale) avec des réveils matinaux précoces.

Sous-types de dépression (DSM-5)

Selon les caractéristiques de la dépression, différents sous-types sont individualisés. La sévérité des symptômes, leur caractère envahissant, le retentissement fonctionnel, la présence ou non d'épisodes maniaques, de symptômes psychotiques permettent de spécifier le diagnostic et d'ajuster la prise en charge qui peut être différente pour l'une ou l'autre.

Dépression bipolaire

Reconnaître précocement un trouble bipolaire est une gageure puisque les choix thérapeutiques seront différents et plus à même de prévenir la récidive et le virage maniaque chez les patients bipolaires. Ce type de trouble de l'humeur concerne plutôt l'adolescent(e). Le tableau clinique peut être comparable à celui de l'EDC unipolaire. Toute suspicion conduit à un recueil attentif de tous les antécédents thymiques. Un épisode maniaque, hypomaniaque, mixte non pharmacologiquement induit ou des antécédents familiaux de troubles bipolaires permettent alors le diagnostic de bipolarité. Le DSM-5 désigne une présentation mixte associant symptômes dépressifs et maniaques par l'expression « trouble de l'humeur non spécifié ».

Dépression psychotique

Différencier une dépression avec symptômes psychotiques et une schizophrénie précoce peut parfois s'avérer délicat, en particulier chez l'enfant. On retrouve une histoire familiale de dépression ou de bipolarité dans la dépression psychotique ainsi que des hallucinations congruentes à l'humeur (voix qui ordonnent au patient de se tuer ou le critiquent), des idées délirantes de culpabilité, et souvent un début brutal sans prodromes. Le doute diagnostique n'est souvent levé qu'en fonction de l'évolution du jeune, il est donc recommandé d'évoquer un diagnostic de « premier épisode psychotique ».

Dépression mélancolique

Le tableau clinique est marqué par un ralentissement psychomoteur majeur, des troubles du sommeil (réveils matinaux précoces), une culpabilité excessive ou inappropriée, un manque de réactivité affective et des symptômes neurovégétatifs. La perte de plaisir touche presque toutes les activités. L'humeur peut varier au cours de la journée. L'abattement et le désespoir sont plus importants le matin. On la nommait autrefois dépression endogène. Plus fréquente chez les adultes, on la rencontre pourtant régulièrement chez l'enfant et l'adolescent.

Dysthymie ou trouble dépressif persistant

L'irritabilité ou la tristesse de l'humeur est présente depuis au moins un an chez les enfants et les adolescents (2 ans chez les adultes), quasiment toute la journée et plus d'un jour sur deux et sans intervalle libre de symptômes dépressifs de plus de 2 mois. On retrouve aussi des troubles de l'appétit, du sommeil, une asthénie, une faible estime de soi, une perte d'espoir et de grandes difficultés à prendre des décisions et à se concentrer.

Dépression saisonnière

Débutant souvent à l'automne ou en hiver et s'améliorant aux beaux jours, elle se produit depuis au moins 2 ans et s'avère sensible à la luminothérapie. Ce diagnostic est rarement porté chez l'enfant et l'adolescent.

Trouble dysphorique prémenstruel

L'adolescente et son entourage évoquent une dysphorie prémenstruelle, avec de l'irritabilité, de l'agressivité, une labilité thymique avec pleurs fréquents et hypersensibilité au rejet. Le tableau s'apaise après le début des règles. La validité scientifique de ce diagnostic est encore discutée.

Troubles de l'adaptation avec humeur dépressive

Ils se mettent en place dans les 3 mois qui suivent un événement de vie défavorable, une perte, un deuil (réel ou symbolique), un déménagement, un changement d'école, etc. Ils doivent s'amender 6 mois après la disparition du facteur de stress.

Dépression mineure ou subsyndromique

Les critères de dépression ne sont pas remplis mais il existe des symptômes dépressifs avec peu de retentissement.

Diagnostic différentiel et comorbidités

Adolescence normale

La tristesse fait partie de la vie, en particulier lorsque l'on rencontre des événements adverses : déception, deuil, perte (tableau 24.2). Cela correspond au « je suis déprimé » du langage courant. Lorsque le mal-être s'installe et ne peut être dépassé car trop intense, qu'il retentit sur le fonctionnement quotidien de la personne et s'accompagne de changement

Tableau 24.2 **Comment distinguer adolescence normale et dépression ?**

	Adolescence normale	Dépression clinique de l'adolescent
Tristesse et pleurs	En réponse à un événement de vie Occasionnels Ne durent pas	Symptômes centraux : tristesse, anhédonie : – présents tous les jours – durent la plupart du temps – depuis au moins 2 semaines
Comportement général	Absence de changement significatif et/ou durable Mais présence brève possible de : – moments d'angoisse ou de trouble intérieur – humeur labile – quelques difficultés relationnelles avec les pairs	Rupture avec le comportement antérieur : – irritabilité – susceptibilité, sensitivité et réponse excessive à la perception de rejets ou d'offenses – agressivité, destructivité – perte d'intérêt – ennui
Fonctionnement scolaire et social	Pas de changement significatif	Fonctionnement antérieur perturbé : – baisse des résultats scolaires – arrêt des activités auparavant investies – plus d'efforts nécessaires pour les devoirs, les tâches ménagères – repli dans la chambre – refuge devant internet – isolement et délaissement des relations amicales, retrait
Idées suicidaires et pensées de mort	Rares	Fréquentes (60 % d'idées suicidaires chez les adolescents déprimés) Tentatives de suicide (30 %)
Prises de risque	Conduites à risque mais exploratoires et isolées, non répétées En accord avec le tempérament du jeune : moins fréquentes chez les jeunes inhibés et introvertis, banales chez les extravertis	Conduites de risque (avec un risque recherché), répétitives et avec dangerosité croissante (ivresse, sexualité, conduite routière, addictions) pouvant être en décalage avec le tempérament du jeune

de comportement et de performances, l'épisode dépressif se constitue, on le dit caractérisé (EDC du DSM-5) ou majeur (EDM de la CIM-10).

Pathologies somatiques et effets iatrogènes médicamenteux

Un tableau de dépression peut être induit par une pathologie somatique ou substance psychoactive, iatrogène ou non, par sa prise ou par son sevrage. Il importe de s'assurer que l'on ne passe pas à côté d'une maladie somatique (qui requiert *a fortiori* un traitement ad hoc) ou d'un effet iatrogène. Il peut s'agir :

- de pathologies endocriniennes : hypothyroïdie, maladie de Cushing, maladie d'Addison, hypopituitarisme ;
- de pathologies infectieuses : mononucléose infectieuse, hépatite, syndrome d'immunodéficience acquise (sida), grippe ;
- de pathologies neurologiques : épilepsie, migraine, traumatisme crânien ;
- de médicaments : corticoïdes, isotrétinoïne, méthylphénidate ;
- de toxiques : alcool, cannabis, cocaïne, amphétamines, solvants (colle).

Troubles addictifs

L'anamnèse doit vérifier la consommation de toxiques préalablement à la survenue des symptômes dépressifs : ils peuvent être induits par le cannabis, les amphétamines, la cocaïne ou les solvants, ou par leur manque. Ils disparaissent habituellement en quelques jours de sevrage sauf s'ils étaient déjà présents, signant ainsi une comorbidité. Ceci est particulièrement vrai avec le cannabis à l'adolescence. Une consommation est donc toujours à rechercher devant un tableau de dépression.

TDAH et troubles des conduites disruptives

L'association de troubles des conduites externalisés, type trouble hyperactivité avec déficit de l'attention (TDAH), trouble oppositionnel avec provocation (TOP) ou troubles des conduites est possible et souvent accompagnée d'une irritabilité et d'une difficulté à supporter des affects dépressifs, d'autant plus fréquents que les conditions socio-économiques sont défavorables.

Échelles d'évaluation

Enfants et adolescents peuvent avoir des difficultés pour parler de leurs émotions et ressentis. Il est alors possible de s'aider d'échelles d'évaluation pour confirmer un diagnostic de dépression, indiquer la sévérité du trouble dépressif et en permettre le suivi de l'évolution. Chez l'enfant, La *Children's Depression Rating Scale* (CDRS) est employée pour de nombreuses études. À l'adolescence, la *Kutcher Adolescent Depression Scale* (KADS) est un autoquestionnaire. Utile en dépistage, il est gratuit.

L'utilisation de ces outils ne doit cependant pas occulter la relation avec le jeune qui, déprimé, est en peine pour demander de l'aide et s'adresser à l'adulte.

Prise en charge

Cadre thérapeutique et réseau de soins

Le pédiatre et le généraliste sont en 1re ligne pour détecter la dépression et évaluer le risque suicidaire, pour vérifier

l'absence de diagnostics différentiels somatiques (en s'accompagnant d'examens complémentaires guidés par la clinique) et rechercher des comorbidités.

Par la qualité du lien avec le jeune et sa famille, ils occupent une place centrale dans la psychothérapie relationnelle qu'ils amorcent et qui peut suffire. Ce qui importe pour l'enfant et l'adolescent est la qualité de la relation de confiance établie. Parfois, il est nécessaire d'accompagner la famille pour qu'elle accepte l'idée d'un soin psychiatrique. Il faut toutefois éviter de rester seul et l'intérêt de la pluridisciplinarité et d'approches complémentaires et coordonnées n'est plus à démontrer : psychologues et pédopsychiatres s'associent alors au suivi. Le pédopsychiatre affine le diagnostic de dépression et démêle les comorbidités psychiatriques.

Mais adresser un enfant ou un adolescent chez un psychologue ou un psychiatre ne doit pas être vécu comme un abandon et le pédiatre/généraliste doit continuer à accompagner l'enfant et maintenir ainsi un lien pour s'assurer de l'évolution.

Le soin psychiatrique peut être proposé par les praticiens libéraux. Les centres médicopsychologiques (CMP) et les centres médico-psycho-pédagogiques (CMPP), les services hospitaliers de psychiatrie de l'enfant et de l'adolescent, voire les Maisons des adolescents proposent une offre gratuite et accessible, y compris aux jeunes plus précaires. Le patient juvénile a besoin d'un accueil bienveillant, empathique dans un lieu calme et apaisant. Une rencontre authentique avec le premier soignant confère le sentiment d'être reconnu dans sa singularité et permet une meilleure adhésion et participation aux soins. Le projet thérapeutique lui est expliqué, comme le cadre du soin, la confidentialité et ses limites.

Chez l'adolescent en pleine transition corporelle, psychique et sociale, il importe de respecter la dépressivité développementale. Il se trouve face à un travail de deuil de l'enfance, de perte des repères infantiles et de construction identitaire. Certains préconisent donc à ce titre une attente attentive, c'est-à-dire de rester à l'écoute lors de consultations régulières, et en même temps vigilant sur une évolution éventuelle vers des signes de dépression. L'adolescent peut paraître réticent à se dire malade et à se soigner dans un premier temps, mais étayé par un lien de confiance avec son médecin, il peut adhérer pleinement et avancer.

Critères d'hospitalisation

La prise en charge en ambulatoire est privilégiée mais l'hospitalisation s'impose en cas de :

- dépression sévère ou avec des symptômes psychotiques, mélancoliques, ou un retentissement somatique ou fonctionnel sévère ;
- risque suicidaire avéré, ou risque de passage à l'acte hétéro-agressif ;
- comorbidités importantes (addictions, etc.) ;
- demande formulée par l'enfant ou l'adolescent ;
- suivi ambulatoire inefficace ou difficile à mettre en place (isolement géographique, réticence, manque d'offre) ;
- environnement familial ou social insécure (précarité, maltraitance, conflit).

Si possible, l'hospitalisation doit être intégrée au projet de soin, afin qu'elle prenne sens et que la séparation du milieu familial ne soit pas traumatique.

Thérapie relationnelle

La psychothérapie relationnelle constitue la colonne vertébrale du traitement de 1re intention mais également de 2e intention, lorsqu'elle est adossée à la pharmacothérapie après 6 à 12 séances infructueuses. De nombreuses études attestent de l'efficacité des psychothérapies, toutes méthodes confondues. Aucune n'a fait la preuve de sa supériorité : thérapie de soutien, psychodynamique, familiale systémique, cognitive et comportementale ou thérapie interpersonnelle. Elles contribuent toutes à l'amélioration psychique. Encore une fois, ce qui importe est la qualité du lien avec l'enfant et sa continuité.

Mesures environnementales

Il s'agit avant tout d'identifier les facteurs vulnérabilisants et précipitants, sur lesquels une action est possible car chez l'enfant, l'impact de l'environnement est primordial. L'amélioration du cadre de vie, le placement en cas de maltraitance, le changement d'école ou même simplement l'aide reçue pour faire cesser un harcèlement peut l'apaiser et le sécuriser rapidement, participant ainsi à une guérison rapide. *A contrario*, non pris en compte, ces facteurs pérennisent le trouble malgré des soins adaptés. Il ne faut donc pas hésiter à recourir à l'aide des services sociaux et scolaires, si besoin.

Implication parentale

L'évaluation des parents permet de mesurer la qualité du soutien, la souplesse et la cohérence éducative et de dépister une éventuelle maltraitance ou des carences. L'implication des parents dans la thérapie est à soutenir : parfois, il s'agit simplement de les remobiliser autour des besoins de l'enfant, de les aider à entendre la souffrance et de la valider. D'autres fois, une guidance parentale est nécessaire, une aide éducative préventive ou judiciaire, ou même un placement.

De plus, on sait que l'effet placebo est majeur chez l'enfant. Il doit se sentir autorisé à investir sa thérapie et croire en son traitement sinon, pris dans un conflit de loyauté, il arrive qu'il le mette en échec (fréquent lorsque les parents sont séparés et en conflit). Les parents constituent un levier thérapeutique essentiel. L'alliance thérapeutique est donc très importante.

Pharmacothérapie

La prescription d'un antidépresseur n'intervient qu'après l'échec de la psychothérapie au terme de 6 à 12 séances et vient s'y associer (elle ne s'y substitue pas). Parmi les antidépresseurs inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine (ISRS), la fluoxétine est le seul antidépresseur à avoir l'Autorisation de mise sur le marché (AMM) chez les enfants entre 7 et 18 ans, pour EDM d'intensité modérée à sévère.

L'étude TADS a mis en évidence qu'elle accélérait le temps de réponse (6 *versus* 11 semaines de psychothérapie), en augmentait le taux de réponse (60,6 *vs* 34, 8 % à 12 semaines) et qu'elle repoussait la rechute à 12 *vs* 7 semaines.

Les autres ISRS (sertraline, citalopram, escitalopram) peinent à se démarquer d'un effet placebo fort mais peuvent être efficaces en cas d'échec de la fluoxétine. Il est recommandé d'éviter la paroxétine, la venlafaxine et les antidépresseurs tricycliques car ils induisent des effets indésirables

majeurs ou graves. Un entretien doit expliquer les effets attendus du traitement, ses limites, la nécessité de l'observance, sa durée, ses effets secondaires et la conduite à tenir notamment face à un syndrome sérotoninergique. Ces explications participent à l'éducation thérapeutique et améliorent l'observance.

Après réalisation d'un bilan préthérapeutique clinique et paraclinique (poids, taille, IMC, stade de Tanner, pression artérielle, hémogramme, fonction rénale, fonction hépatique, TSH, glycémie à jeun, électrocardiogramme), la prescription de fluoxétine est débutée à demi-dose (10 mg/j) pendant une semaine, puis augmentée à 20 mg/j. Il faut attendre 4 à 6 semaines pour observer une amélioration progressive de l'humeur. L'antidépresseur doit ensuite être poursuivi 6 à 12 mois après la rémission des symptômes pour prévenir la rechute.

Le risque suicidaire est majoré lorsqu'existent une hostilité et une agitation, antérieure ou postérieure à l'introduction du traitement. Le risque de passage à l'acte auto-agressif est multiplié par 1,8 sous traitement mais aucun suicide abouti sous traitement n'a été recensé. L'association de la psychothérapie et d'un antidépresseur s'avère supérieure au placebo et à la pharmacothérapie seule avec une réponse plus rapide, plus stable et plus sûre.

Une consultation bihebdomadaire les premières semaines puis hebdomadaire les premiers mois est recommandée afin de repérer :

- des idées suicidaires, des comportements auto-agressifs (scarifications), des prises de risque et l'apparition d'hostilité, d'impulsivité, ou d'un comportement inhabituel ;
- l'aggravation clinique de la dépression : troubles du sommeil, de l'appétit, de l'humeur, perte d'intérêt, ralentissement psychomoteur ou agitation ;
- l'apparition de symptômes psychiatriques comorbides : attaque de panique, troubles anxieux ;
- un virage maniaque ;
- des effets secondaires. Ils sont à leur maximum les 15 premiers jours : nausées, troubles digestifs, céphalées. Il convient de prévenir et rassurer les patients de leurs effets transitoires. Il faut aussi surveiller la croissance staturo-pondérale et la maturation sexuelle. Enfin, il faut proposer un bilan endocrinien à 3 mois de traitement. En cas de suspicion d'anomalie, il faut adresser à un endocrinologue.

Chez l'enfant et l'adolescent, s'il existe des symptômes psychotiques, l'antidépresseur seul peut suffire ou être associé à un antipsychotique de seconde génération.

À l'adolescence, si l'on est face à un trouble bipolaire, à un accès maniaque, ou à des antécédents familiaux de bipolarité, le thymorégulateur s'impose en 1re intention (avec les mêmes règles de prescription que chez l'adulte) : divalproate, lamotrigine, carbamazépine, voire lithium si les précédents s'avèrent inefficaces et nécessite une durée de prescription prolongée de 18 à 24 mois en raison du risque important de rechute.

Enfin, dans certains cas rares de dépression sévère, mélancolique ou résistante, l'électroconvulsivothérapie peut être réalisée par une équipe experte. Elle est cependant rarissime chez l'enfant et l'adolescent.

Le pédiatre/médecin généraliste doit aussi questionner le recours aux médecines alternatives et complémentaires qui peuvent s'intégrer dans le soin classique, mais en tenant compte du risque d'interactions (millepertuis, rhodiole/safran, etc.).

Prévention

La prévention vise à diminuer le risque de développer des troubles dépressifs majeurs et chroniques. Elle s'adresse aux enfants et adolescents présentant des facteurs de risques importants (*cf.* tableau 24.1). Elle peut aussi être organisée à l'école ou dans un cadre de soin, de façon plus universelle. Elle propose de travailler la résolution de problèmes sociaux, scolaires, de développer les compétences de communication interpersonnelle, le *coping*, la confiance en soi, individuellement ou en groupe, et donne des résultats d'autant plus positifs qu'elle cible l'enfant ou l'adolescent vulnérable.

Conclusion

Le diagnostic de dépression chez l'enfant et l'adolescent est un diagnostic difficile mais particulièrement important à faire, du fait du risque suicidaire et de la morbidité de cette pathologie sur la vie entière. La place du pédiatre et du médecin généraliste est centrale pour le dépistage et la prise en charge.

Dans tous les cas, en lien avec le pédopsychiatre, il s'agit d'établir le bon diagnostic, d'évaluer le risque suicidaire, d'analyser la psychopathologie, d'adapter la prise en charge à l'enfant/adolescent et à sa situation, de promouvoir l'alliance thérapeutique avec les parents, de choisir l'approche psychothérapeutique appropriée selon l'évaluation de l'enfant/adolescent, d'envisager un traitement pharmacologique si besoin et, enfin, d'accompagner le suivi à long terme.

Place des psychotropes en pédiatrie

Élise Riquin

Pourquoi et quand envisager un traitement psychotrope en pédiatrie pour un enfant ? Cette question est complexe et, loin d'être anodine, soulève de nombreuses questions.

Le médicament

Un médicament est une substance ou une composition présentée comme possédant des propriétés préventives ou curatives à l'égard des maladies. Un médicament est donc le plus souvent destiné à guérir, à soulager ou à prévenir des maladies. Prescrit sur ordonnance par le médecin, le médicament vient remédier au désordre biologique (métabolique, infectieux, etc.), restaurer, corriger ou modifier un déséquilibre physiologique, prévenir une affection morbide, guérir un processus pathologique, apaiser une souffrance ou apporter un confort. De la potion magique d'antan aux molécules de synthèse actuelles, le médicament a évolué et prend une place chaque jour plus importante jusqu'à devenir produit de consommation courante, même chez l'enfant. La pharmacie familiale a ainsi trouvé sa place dans chaque foyer et très tôt, les médicaments envahissent l'environnement de l'enfant et de l'adolescent, patients et consommateurs potentiels.

Effets de mode, effets placebo, effets d'anathème, effets nocebo, etc. Mais aussi et surtout effets de la prescription, surchargée par les multiples dimensions subjectives, conscientes et inconscientes du prescripteur. Ceci est d'autant plus important qu'il s'agit d'un enfant ou adolescent dont le corps se transforme et inquiète. Quel que soit le médicament, la prescription vient exacerber des questions telles que : « Suis-je normal(e) ? », « Suis-je comme les autres ? ».

Et chez le médecin prescripteur, certaines prescriptions ne sont pas sans signification, en particulier lorsqu'il s'agit de psychotropes chez l'enfant. Le médicament peut en effet revêtir plusieurs statuts, tant pour le médecin que pour l'enfant et ses parents.

Statuts du médicament

Dans la prescription, le médicament peut revêtir plusieurs statuts :

- celui, en premier lieu, d'**objet transitionnel**. Il est en position tierce dans la relation et vient comme représentant de la perturbation biologique, de la maladie ou du conflit caché. Il donne à voir ce qui est dissimulé, dans le corps ou dans la pensée. Le traitement vient ainsi signifier la sévérité d'un trouble et la dépendance : « Je ne m'en sors pas sans ce traitement, j'en ai besoin ! » ;
- c'est aussi un **représentant symbolique** du thérapeute et des relations entretenues avec lui et donc de la charge d'attente qui s'attache à lui. En ce sens, l'attitude face au médicament est souvent l'expression d'une manifestation de la relation transférentielle. Les problèmes d'observance sont fréquents à tout âge et l'arrêt du traitement est souvent un message adressé au médecin prescripteur ;
- le médicament **touche au *réel* du corps**, indicible et parfois insupportable. Il franchit la barrière de la limite corporelle et s'affronte à ce qui est mauvais dans le corps et la pensée. Il témoigne en cela de la maladie. Il vient la valider et ce n'est pas toujours supportable pour le jeune et/ou ses parents ;
- c'est aussi parfois un **objet de jouissance**. Le médicament est alors soumis à des manipulations de type pervers. Scénarios sadiques ou masochistes et rituels rigides en sont des exemples. Il peut ainsi être l'objet de transactions plus ou moins ajustées, de manipulations : « Si tu continues, je te donne ton traitement ! » ou « Puisque c'est comme ça, j'arrête de prendre mon traitement ». Ainsi, le médicament qui est censé soulager, voire guérir est parfois utilisé pour attaquer le corps. Il en est ainsi de certains adolescents qui font des intoxications médicamenteuses volontaires en utilisant des antalgiques ou anti-inflammatoires ;
- il peut enfin s'agir d'un **objet contraphobique**. Tant pour le médecin, plus ou moins rassuré et qui prescrit avec l'idée entretenue d'avoir fait quelque chose, que pour le jeune et le plus souvent sa famille. Certaines classes de médicaments reposent d'ailleurs plus sur l'empirisme que sur de réelles données scientifiques. Certains enfants ou parents ne se sépareront plus du traitement et seront désemparés si un arrêt devait être envisagé, ou s'il était oublié. Ainsi, de nombreux médicaments sont investis de fonctions thérapeutiques qui s'attachent plus à des croyances qu'à des réalités (les hypnotiques par exemple). Ils s'apparentent alors à un objet magique rassurant par lequel tout rentrera dans l'ordre de manière quasi miraculeuse.

Certains médicaments, parce qu'ils sont inquiétants sont oubliés. C'est le cas par exemple des médicaments psychotropes (antidépresseurs, etc.). En effet, la particularité des psychotropes vient du fait que leur cible intéresse la pensée, l'intime. Qu'ils touchent à l'indicible, qu'ils visent la subjectivité… Et qui, de ce fait, pourraient nous changer dans ce que l'on est, pourraient modifier notre personnalité, nos idées, nos émotions.

D'autres, tels les neuroleptiques ou antipsychotiques, sont parfois oubliés parce qu'ils génèrent de multiples et « insupportables » effets secondaires (prise de poids, etc.). Le jeune, très sensible à son apparence, peut ainsi oublier ou refuser le traitement, même s'il en connaît l'importance. L'image du corps l'emporte sur la santé.

Enfin, c'est paradoxalement le côté indispensable du médicament qui peut favoriser l'oubli ou le refus. Angoisse ? Conduite d'essai ? Rite initiatique ? Provocation ? Les enjeux sont multiples et à analyser au cas par cas.

Quoi qu'il en soit, les médicaments permettent aujourd'hui une bien meilleure espérance et qualité de vie. Les enfants et adolescents profitent particulièrement de ces avancées et de ces progrès. **L'éducation à la santé** prend ici tout son sens. Pas de prescription ni de prise de médicaments sans explication et sans l'assurance que le jeune a bien intégré les raisons et les modalités des traitements. Et en cas de traitement médicamenteux prolongé, un accompagnement régulier est indispensable. Ainsi, véritable progrès sur le plan médical, les médicaments participent aussi à l'évolution du jeune dans son rapport au corps, à sa pensée, à son image, à ses exigences et à ses attentes.

L'acte de prescrire ?

La maladie, le médicament sont de nouveaux signifiants injectés dans le discours familial. Comme tout signifiant, ils renvoient à des représentations ; représentations imaginaires de la maladie, elles-mêmes représentations imaginaires du corps dont le fonctionnement (ou la géographie) est parfois lointain(e) de la réalité. En ce sens, le médicament devient un élément de langage, une réponse à un discours (celui de la médecine, de la science). L'ordonnance voudrait d'ailleurs conférer à ce discours un ton impératif : j'ordonne !

Prescrire, c'est rechercher l'action pharmacologique pour apaiser, ou voir disparaître un symptôme invalidant ou « gênant ». C'est donc un acte très important, avec des conséquences, dont la portée symbolique est élevée.

Information au patient et consentement en pédiatrie

Concernant les patients mineurs, la loi du 4 mars 2002 souligne le principe d'autonomie de l'individu et indique qu'il faut informer et rechercher le consentement des titulaires de l'autorité parentale mais qu'il faut aussi informer directement le mineur « *d'une manière adaptée à son degré de maturité* » et rechercher systématiquement son consentement « *s'il est apte à exprimer sa volonté et à participer à la*

décision ». La loi ne fixe pas de limite d'âge et c'est au prescripteur qu'il revient de définir cette « *capacité à consentir* » de l'enfant ou de l'adolescent, en tenant compte de son âge, mais aussi de son développement pulsionnel, affectif, cognitif et des intrications avec la psychopathologie.

Prescription de psychotropes

Avant toute chose, si un traitement au long cours est envisagé pour un enfant ou un adolescent, celui-ci devrait être orienté vers un pédopsychiatre afin de définir et préciser le diagnostic, et orienter la prise en charge en fonction des symptômes de l'enfant et de sa subjectivité. La prescription de psychotropes doit être préférentiellement assurée par un pédopsychiatre. Tout médecin doit cependant savoir surveiller de telles prescriptions.

Recommandations de prescription des psychotropes en pédiatrie

- Cibler les symptômes et non les diagnostics.
- Commencer à des doses faibles et ne pas hésiter à les augmenter si les symptômes persistent.
- Surveiller l'efficacité des traitements dans les différents domaines de la vie de l'enfant : à la maison, mais également à l'école et lors d'activités extrascolaires.
- Veiller à l'éducation thérapeutique du patient et de sa famille, qui est essentielle. Les premières interactions avec les traitements dans le cadre des maladies chroniques auront en effet un impact à très long terme sur l'observance et les résultats à long terme.
- Garder à l'esprit que la proposition de traitement doit s'inscrire dans une appréhension plus globale des troubles de l'enfant et de l'adolescent et des modes relationnels familiaux et non se situer en réponse immédiate à une demande émanant de l'un ou l'autre des protagonistes.

Antidépresseurs

La dépression touche environ 3 % des enfants de 6 à 12 ans et 8 à 12 % des 12–18 ans en France. Il s'agit d'une pathologie sévère, aux graves conséquences dans les populations jeunes. Ainsi, le suicide, dont la dépression est un facteur de risque connu, représente la deuxième cause de mortalité des jeunes de 15 à 24 ans.

La dépression de l'enfant et de l'adolescent peut parfois se présenter sous des formes inattendues, détournant l'interlocuteur de la problématique thymique face à certains troubles comportementaux : agressivité, fugue, conduites ordaliques ou à risque, mais également somatisations. Ces formes atypiques induisent très probablement un sous-diagnostic de la dépression à l'adolescence et complexifient la prise en charge. Reconnaître dans le discours ou le comportement d'un enfant ou d'un adolescent des signes de souffrance psychique est indispensable afin de se décaler des symptômes d'appel, et mettre en place la prise en charge adaptée à la situation.

Pour les enfants et adolescents souffrant d'épisode dépressif majeur, les recommandations préconisent en 1re intention la psychothérapie, d'orientation cognitive et comportementale ou la thérapie interpersonnelle.

Un traitement médicamenteux par fluoxétine est recommandé en 2e intention seulement pour les patients adolescents avec une dépression avérée d'intensité modérée ou sévère, n'ayant pas accès aux psychothérapies, ou non répondeurs aux interventions non médicamenteuses sur 4 à 8 semaines. Cependant, une méta-analyse parue en 2016 relève que les 14 antidépresseurs habituellement prescrits aux enfants et adolescents souffrant de dépression avérée ne montrent pas de réelle efficacité supérieure au placebo. Plus précisément, seule la fluoxétine (Prozac®) semble réduire les symptômes dépressifs de manière plus efficace que le placebo chez les enfants et les adolescents souffrant d'un trouble dépressif sévère. Cependant, l'importance de la diminution des symptômes dépressifs est toujours incertaine.

Dans ce contexte, la prescription de traitements antidépresseurs ne peut et ne doit pas se faire en consultation de 1re intention de médecine générale ou en consultation pédiatrique. Et dans tous les cas, une étroite surveillance est nécessaire, afin d'évaluer l'éventuelle apparition d'effets secondaires, de définir finement les posologies minimales efficaces et d'envisager les diminutions et arrêts de traitement.

La mise en place d'antidépresseurs peut induire une levée d'inhibition comportementale, pouvant survenir quelques jours (jusqu'à 15 jours) après le début du traitement. Cette période correspond au moment où l'efficacité du traitement sur le ralentissement psychomoteur apparaît, alors que l'action sur l'humeur reste incomplète et que les idées suicidaires peuvent persister. C'est une période critique chez certains jeunes pendant laquelle un risque de passage à l'acte peut être majoré. Cette levée d'inhibition doit être connue des prescripteurs et prévenue par une surveillance accrue, voire un temps d'hospitalisation, avec prescription conjointe et ponctuelle de molécules sédatives et anxiolytiques. Une fois le traitement introduit, il faut augmenter les posologies progressivement jusqu'à la dose minimale efficace. Lorsque l'efficacité est obtenue, le traitement doit être évalué régulièrement et maintenu de 9 à 12 mois avant diminution progressive.

Des études récentes montrent que 20 à 40 % des enfants et adolescents présentant une dépression développent un trouble bipolaire après une prescription d'antidépresseur (le traitement agissant en révélant le trouble, et non en le causant). En ce qui concerne les éventuels virages maniaques après la prescription d'un traitement antidépresseur, il semble que le risque soit accru par le jeune âge des patients.

Enfin et surtout, la mise en place d'un traitement antidépresseur, ou de tout autre traitement psychotrope au long cours, ne doit pas se substituer à la psychothérapie. Les traitements potentialisent la psychothérapie et la psychothérapie potentialise les traitements médicamenteux. En effet, dans le cas précis des syndromes dépressifs, l'amélioration de la thymie permet une reprise des capacités d'élaboration parfois mises en veille par les symptômes de la dépression, et la prise de parole peut induire des remaniements des processus d'adaptation et de pensées permettant au sujet de trouver une issue à des conflits, là où la dépression induisait un vécu d'incapacité et/ou de désespoir.

Enfin, rappelons que certains épisodes de tristesse de l'enfant et de l'adolescent ne sont pas pathologiques. Ces plaintes dépressives, nécessaires au développement psychoaffectif de l'enfant et de l'adolescent, sont à respecter, et ne doivent être ni médicalisées ni traitées par une prescription médicamenteuse. Il convient de bien différencier la « déprime » et la dépressivité de l'authentique dépression.

Un arbre décisionnel pour faire face à des symptômes dépressifs de l'enfant et de l'adolescent est décrit dans la figure 24.2.

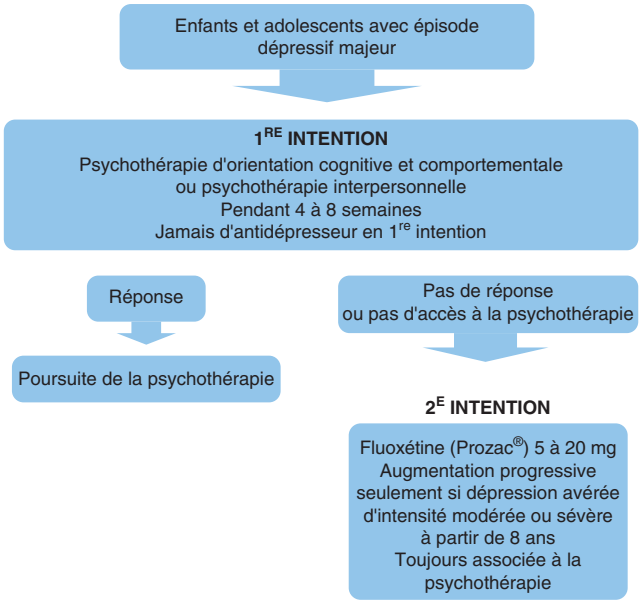


Fig. 24.2 Arbre décisionnel face à des symptômes dépressifs de l'enfant et de l'adolescent.

Antipsychotiques

Deux situations se rencontrent habituellement :

- en urgence : les traitements antipsychotiques peuvent parfois être utilisés face à un patient présentant des troubles aigus du comportement tels qu'une agitation incoercible ou des comportements auto ou hétéro-agressifs ;
- au long cours : la prescription de traitements antipsychotiques ne devrait pas s'envisager sans l'avis d'un pédopsychiatre. Le repérage des symptômes nécessitant une prescription de ce type peut être fait par les pédiatres ou les médecins généralistes lors d'une rencontre avec un jeune mais la prescription doit relever de la spécialité pédopsychiatrique. Une explication claire et une information sur le diagnostic de l'enfant doivent en effet lui être données ainsi qu'à ses parents, afin de favoriser l'alliance thérapeutique et l'observance du traitement, en diminuant le risque de rechute de la pathologie.

Les neuroleptiques ou antipsychotiques sont tous des antagonistes dopaminergiques actifs au niveau du système nerveux central.

On distingue les antipsychotiques de 1re génération (neuroleptiques) et de 2e génération (atypiques), dont la diminution des effets secondaires par rapport aux neuroleptiques classiques, en particulier sur les effets cognitifs, permet d'envisager leur prescription au long cours chez des enfants et adolescents. La figure 24.3 reprend les différentes lignes thérapeutiques à envisager chez un enfant ou un adolescent.

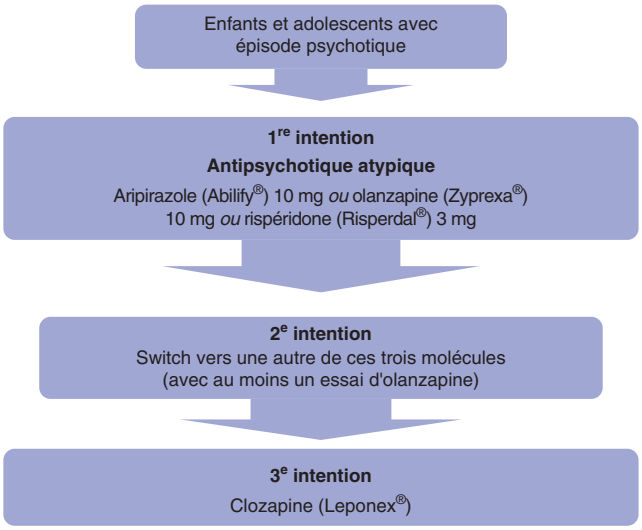


Fig. 24.3 Algorithme de prescription face à un enfant ou un adolescent présentant un trouble psychotique.

L'essentiel des propriétés thérapeutiques des antipsychotiques est leur efficacité dans les psychoses aiguës et chroniques, la diminution de l'agressivité et de l'agitation, la réduction de la symptomatologie positive (hallucinations et idées délirantes), l'action sur la symptomatologie négative de la psychose (atonie affective, pauvreté cognitive, absence d'initiative, de volonté et d'endurance, isolement social, etc.). Tous les neuroleptiques, à certaines doses, peuvent potentiellement agir sur tous les symptômes psychotiques, ce qui souligne l'effet très global d'amélioration apportée par ces substances dans les psychoses.

Certaines molécules sont plus sédatives : elles traitent essentiellement l'angoisse et l'agitation psychotique et entraînent des manifestations surtout neurovégétatives (somnolence, asthénie, hypotension, tachycardie). Ce sont principalement la chlorpromazine (Largactil®) et la cyamémazine (Tercian®).

D'autres sont plus incisives et agissent sur la symptomatologie psychotique productive (hallucinatoire et délirante), la symptomatologie négative, voire la symptomatologie affective de la psychose, en induisant moins d'effets extrapyramidaux. Concernant leur activité, on distingue une action précoce sur l'angoisse, l'agitation, puis au fil des semaines, sur les idées délirantes, les hallucinations, la désorganisation psychique. Une action au long cours, sur plusieurs années, permet la prévention des rechutes, l'érosion et la transformation des symptômes en évitant l'écueil du « syndrome de passivité » lié à une posologie excessive. Dans tous les cas, il est nécessaire de réévaluer le traitement. Ce sont notamment la rispéridone (Risperdal®) et l'olanzapine (Zyprexa®).

Les principales indications sont les psychoses aiguës (bouffées délirantes aiguës et accès maniaques avec symptômes psychotiques) et les psychoses chroniques (psychoses schizophréniques dans toutes leurs formes). Certains

antipsychotiques en association avec les antidépresseurs sont prescrits dans les dépressions notamment mélancoliques où existe une symptomatologie délirante, une anxiété importante et/ou un risque suicidaire particulièrement élevé. Les autres indications sont les états d'agitation (agitation du psychotique ou agitation sévère) et certaines angoisses majeures.

Règles de prescription des antipsychotiques

- Doses prescrites les plus faibles possible.
- Augmentation progressive.
- Surveillance des effets secondaires. Les enfants et les adolescents y sont plus sensibles : symptômes extrapyramidaux, hyperprolactinémie, sédation, prise de poids et syndrome métabolique.
- **Avant traitement :**
  - examen clinique (poids, taille, pouls, pression artérielle) ;
  - bilan hépatique, numération formule sanguine, dosage initial des CPK et bilan lipidique ;
  - ECG avec calcul de l'espace QT.
- **Après instauration du traitement :**
  - surveillance : pouls et pression artérielle/apparition de mouvements anormaux ;
  - bilan hépatique, numération formule sanguine, CPK et bilan lipidique, tous les 6 mois ;
  - ECG en cas de modification de posologie.

Psychostimulants

Leur indication se limite au trouble déficit de l'attention avec hyperactivité (TDAH) chez l'enfant de plus de 6 ans. Ce diagnostic doit être posé par un médecin spécialiste de ce type de symptômes avant toute prescription médicamenteuse. Pour les formes modérées, des interventions psychothérapiques mais également psychosociales sont recommandées en 1re intention.

L'efficacité sur le déficit de l'attention, l'hyperactivité et l'impulsivité est d'environ 70 % et ils ont un effet favorable sur les apprentissages, les relations de l'enfant avec sa famille et ses pairs, et sur l'estime de soi.

Règles de prescription du méthylphénidate

- Tableau des stupéfiants.
- Prescrit sur ordonnance sécurisée, pour une durée de 28 jours, renouvelable.
- Délivrance initiale hospitalière, réservée aux services spécialisés de psychiatrie, neurologie et pédiatrie.
- Ordonnance valide pour un an.
- Durant la période intermédiaire, ordonnance initiale renouvelable par tout médecin, pour 28 jours, sans modification des doses indiquées.
- Délivrance sur présentation de la prescription hospitalière ou de celle du médecin pédiatre ou généraliste, accompagnée de la prescription initiale hospitalière datant de moins d'un an.

Anxiolytiques

L'anxiété est commune chez tous les enfants et adolescents. Les troubles anxieux sont cependant les diagnostics les plus fréquents en pédopsychiatrie.

Avant toute prescription, il convient d'exclure les autres diagnostics tels un syndrome dépressif, des troubles psychotiques, un trouble oppositionnel avec provocation (TOP), un TDAH, des troubles des apprentissages qui peuvent en effet mimer des troubles anxieux.

Des désordres endocriniens (hyperthyroïdie, hypoglycémie, phéochromocytome), neurologiques (migraine, épilepsie, tumeurs cérébrales), cardiovasculaires (arythmie cardiaque) et respiratoires (asthme, pneumothorax) peuvent aussi être confondus avec un trouble anxieux. Enfin, des symptômes similaires à l'anxiété peuvent être iatrogènes suite à certaines prises médicamenteuses ou de substances (café, boissons énergétiques, drogues tel le cannabis). L'utilisation d'échelles d'anxiété permet une mesure de la sévérité du tableau initial et le suivi de l'efficacité des traitements mis en place.

L'hydroxyzine (Atarax®) est une molécule anxiolytique de prescription courante en pédiatrie, tant pour les angoisses modérées, notamment en prémédication avant un examen, que pour les troubles du sommeil mineurs. Elle a généralement peu d'effets secondaires hormis une sédation excessive et des manifestations anticholinergiques (bouche sèche, constipation, rétention urinaire, trouble de l'accommodation). Ce traitement peut être prescrit à partir de 3 ans aux posologies de 1 mg/kg/j.

Les benzodiazépines sont des molécules d'usage courant chez les adultes. Elles sont efficaces et relativement bien tolérées. Néanmoins, leur prescription doit répondre à des critères stricts en ce qui concerne la population d'enfants et d'adolescents, en lien notamment avec leur fort potentiel de dépendance. D'ailleurs, leur prescription ne bénéficie d'aucune preuve scientifique d'efficacité *via* des essais contrôlés chez l'enfant et des réactions paradoxales de désinhibition comportementale sont relativement fréquentes chez l'enfant et l'adolescent. Malheureusement, malgré l'absence de données scientifiques, de nombreux enfants et adolescents se voient prescrire de telles molécules, à l'image de ce qui se fait chez les adultes.

Règles de prescription des benzodiazépines

- À éviter chez l'enfant et l'adolescent.
- Surveillance étroite.
- Doses les plus faibles possible (demi-doses par rapport aux doses adultes).
- Pas plus de 6 semaines +++.

Mélatonine

Elle est utilisée pour le traitement de l'insomnie. La mélatonine est une hormone produite par la glande pinéale selon un cycle circadien. Elle est impliquée dans l'induction du

sommeil et la synchronisation du cycle circadien. Des méta-analyses montrent une efficacité de cette thérapeutique sur la rapidité d'endormissement, tout en valorisant les techniques comportementales sur la ritualisation de l'endormissement avant d'envisager une thérapeutique spécifique des troubles du sommeil, particulièrement fréquents dans les populations d'enfants et d'adolescents.

Fiche pratique : urgences psychiatriques

- Toujours préférer la voie orale.
- Rester avec l'enfant/adolescent jusqu'à l'apaisement.
- Limiter l'usage des contentions physiques aux cas extrêmes.
- Obtenir l'autorisation parentale, même après que les soins et traitements urgents indispensables ont été mis en place pour sauvegarder la santé et la protection du jeune, sans leur accord.
- Envisager dans les meilleurs délais une consultation avec un pédopsychiatre.

États d'agitation incoercible ± agressivité

- Cyamémazine (Tercian®) (0,5 à 1 mg/kg/j) *per os*, à partir de 3 ans en solution buvable et à partir de 6 ans en comprimés. La voie intramusculaire peut être utilisée aux mêmes dosages.
- Surveillance : pouls, PA, conscience, température et comportement.

États d'angoisse aiguë – attaques de panique

Éviter la voie injectable, utiliser un traitement *per os* :

- enfants à partir de 3 ans : hydroxyzine (Atarax®) 1 mg/kg/j ;
- adolescents > 12 ans : diazépam (Valium®) 0,5 mg/kg ou alprazolam (Xanax®) 0,5 mg/kg.

États délirants aigus

Cyamémazine (Tercian®) (0,5 à 1 mg/kg/j) *per os*, à partir de 3 ans en solution buvable et à partir de 6 ans en comprimés. La voie intramusculaire peut être utilisée aux mêmes dosages.
Une consultation avec un pédopsychiatre est indispensable et doit être réalisée dans les meilleurs délais.

Observance

> *« Je viens d'apprendre (…) qu'on se moque ici de mes ordonnances… C'est une action exorbitante ! Un attentat énorme contre la médecine ! Un crime de lèse-faculté qui ne peut assez se punir ! »*
> *Molière, Le Malade imaginaire, III, 5*

L'observance est une problématique aussi ancienne que la médecine elle-même. Déjà, Hippocrate remarquait que : *« Le médecin doit savoir que les patients mentent souvent lorsqu'ils disent suivre leurs traitements »*. C'est surtout à partir des années soixante-dix que la réflexion scientifique et médicale s'est développée à ce sujet. Malgré tous les travaux, cette question reste, aujourd'hui encore, un thème difficile à aborder.

Tout soignant est confronté à cette question de l'observance et le phénomène apparaît transnosographique, multivarié et polyfactoriel. Difficile à saisir, la définition de l'observance reste large : *« Degré de concordance entre le comportement d'un individu – en termes de prise médicamenteuse, suivi de régime ou de style de vie – et la prescription médicale »* (Haynes, 1973). Le terme anglo-saxon est compliance. Ce qui n'est pas loin de la complaisance, avec toute la dimension affective que cela comporte.

L'observance aux traitements est complexe et se décline de multiples façons, depuis la fidélité exemplaire au refus complet. Elle apparaît comme un reflet du vécu existentiel de la maladie. Évoquer l'observance, c'est mettre en avant l'importance de l'acte de prescription et la subjectivité du médecin. Le prescripteur est celui qui fait lien entre un diagnostic de départ et une substance proposée. Ceci est d'autant plus important qu'il s'agit d'une maladie chronique et psychique. Le choix d'une prescription introduit en effet toute une série d'éléments subjectifs dont le prescripteur est le vecteur. Une prescription est donc toujours ramenée à son prescripteur et à la question sous-jacente de son désir. Qu'est-ce que veut ce prescripteur ? Voire qu'est-ce qu'il me veut ?

Notons au passage que l'alliance thérapeutique doit être différenciée de l'observance. Un enfant/adolescent peut entretenir une très bonne relation thérapeutique mais s'avérer incapable de respecter les prescriptions (rendez-vous, régimes, traitements, etc.) et, à l'opposé, un autre peut respecter une très bonne observance mais sans alliance thérapeutique. De même, la non-observance « ordinaire » (oublis, refus, absentéisme) doit être distinguée des comportements de rupture, voire d'attaque du corps (surconsommation, automédication, tentatives de suicide, manipulation du traitement), autrement plus problématiques.

De nombreux facteurs sont susceptibles d'influencer l'observance. Il en est ainsi de facteurs sociodémographiques (âges extrêmes, niveau culturel bas, barrière ethnolinguistique, faible niveau intellectuel), personnels (conduites d'opposition, déni de la maladie, troubles psychocomportementaux), familiaux (dysfonctionnements familiaux, interactions pathologiques, parents absents), liés à la maladie (chronique, mortelle) et au traitement (effets secondaires), aux représentations et aux perceptions de la maladie et du traitement (de l'adolescent, des parents et du prescripteur) et, enfin, de facteurs liés à la relation médicale (qualité de la relation, style de l'interaction, régularité, etc.).

Chez l'adolescent, l'observance est particulièrement soumise aux tentatives d'évitement de la dépendance à la maladie, au médicament, mais aussi au médecin. Elle est sous-tendue par des tentatives de prise de distance et de maîtrise de la relation avec les parents et le prescripteur, dans un souci d'affirmation de soi.

Il est difficile d'évaluer et de définir à partir de quel moment on peut parler de mauvaise observance. La notion de seuil reste très subjective. Elle varie en fonction du type d'observance souhaitée, qui peut dépendre des exigences du traitement, du type de maladie, du patient lui-même, mais également du seuil de tolérance du prescripteur.

Un comportement de non-observance ne doit surtout pas être systématiquement interprété comme une mise en cause des compétences ou qualités du médecin, ni comme une manœuvre volontairement subversive de la part de l'adolescent. Autrement dit, les réticences initiales d'un adolescent à une bonne observance sont normales. Elles s'inscrivent dans une dimension interactive et intrapsychique. « Un adolescent n'aime pas se soumettre. À tout prendre, il

préfère se démettre… » La non-observance est un comportement « normal » à l'adolescence, sous réserve que l'essentiel des soins soit préservé. Cette non-observance peut avoir plusieurs fonctions :

- celle d'une tentative, certes maladroite, de prise de distance par rapport aux parents, au médecin, au corps malade ;
- l'essai de réappropriation du corps : d'un corps malade parfois envahi par les soins médicaux, les examens complémentaires ;
- la recherche d'un espace de liberté, si importante dans cette tranche d'âge. Même si les adolescents montrent là que la liberté, c'est sans doute ce qu'il y a de plus difficile à gérer ;
- une fonction de réassurance où l'oubli du médicament est une façon de vérifier l'attention et le souci de l'autre (parent, médecin) à son égard. Rappelons-nous que dans le jeu de cache-cache, il importe d'être découvert, sinon, cela n'a aucun intérêt ;
- une fonction de lien où le jeune, par sa non-observance, se rappelle à notre bon souvenir. Et empêche tout relâchement du lien, toute souplesse, tout espacement des consultations. Il peut s'agir alors d'une emprise sur le thérapeute et sur les parents ;
- la réponse à une pulsion ;
- l'appel à l'intérêt de l'autre, mais d'un intérêt respectueux de l'évolution affective (« Je ne suis plus un bébé »), du souci d'affirmation, des remaniements psychiques internes, des suscitations nouvelles, du sens que prend le symptôme.

De même, sont repérables certaines significations de la surobservance : soumission trop grande, quête incessante d'ascétisme. Parfois, c'est une hyper-intellectualisation avec aspect de trop sérieux qui vient signer des modalités de défense contre l'angoisse.

Si les dangers de la non-observance sont faciles à prévoir, ceux de la surobservance sont probablement tout aussi problématiques d'un point de vue psychique.

Conclusion

La prescription de psychotropes chez l'enfant et l'adolescent est délicate et doit prendre en compte de nombreux facteurs. Dans le meilleur des cas, elle est réservée aux spécialistes pédopsychiatres.

Recommandations

Birmaher B, Brent D ; AACAP Work Group on Quality Issues, et al. Practice parameter for the assessment and treatment of children and adolescents with depressive disorders. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 2007 ; 46 (11) : 1503–26.

HAS. Affections psychiatriques de longue durée Troubles anxieux graves. Guide – Affection de longue durée, juin 2007.

HAS. Manifestations dépressives à l'adolescence : repérage, diagnostic et prise en charge en soins de premier recours. Recommandations de bonne pratique, novembre 2014.

Raynaud JP. Troubles anxieux chez l'enfant et l'adolescent. Nature, développement, traitement et prévention. Traduction de International Association for Child and Adolescent Psychiatry and Allied Professions. Textbook of Child and Adolescent Mental Health. Geneva : J.M. Rey ; 2015.

Rey JM, Bella-Awusah T, Liu J. Depression in children and adolescents. International Association for Child and Adolescent Psychiatry and Allied Professions. Textbook of Child and Adolescent Mental Health. Geneva : J.M. Rey ; 2015.

Pneumologie

Coordonné par Christophe Delacourt

PLAN DU CHAPITRE

Asthme 653
Diagnostic et prise en charge au long cours 653
Asthme sévère – Allergies respiratoires 660
Crise d'asthme aiguë : prise en charge en cabinet de ville 664
Dyspnée d'effort 667
Préambule 667
Quantification 667
Interrogatoire 667
Signes cliniques et symptômes associés 668
Examens indispensables 668
Épreuve d'effort cardiopulmonaire 668
Principales causes 669
Démarche diagnostique 670
Prise en charge 670
Toux chronique 670
Démarche diagnostique 671
Conclusion 672
Syndrome d'apnées obstructives 672
Prévalence et causes 672
Conséquences 673
Signes cliniques 673
Diagnostic 674
Prise en charge thérapeutique 674
Conclusion 675
Tuberculose : enquête autour d'un cas, principes de prise en charge 675
Quels enfants doivent bénéficier d'un dépistage après contact ? 675
Quels sont les examens nécessaires ? 675
Avec quel délai doivent être réalisés ces examens une fois le contact connu ? 676
Quand parler d'infection tuberculeuse ? 676
Quel traitement proposer aux enfants avec infection tuberculeuse latente ? 676
Quels enfants doivent bénéficier d'une prophylaxie antituberculeuse ? 677
Quelle attitude en cas de contact avec une tuberculose multirésistante ? 677
Quand penser à une tuberculose chez un enfant en l'absence de notion de contact ? 677
Quelle attitude chez l'enfant migrant ? 677
Principes des antibiothérapies alternes et/ou à visée anti-inflammatoire 678
Antibiothérapie à visée anti-infectieuse 678
Antibiothérapie à visée immunomodulatrice et anti-inflammatoire 678
Conclusion 679
Mucoviscidose et insuffisance respiratoire chronique en médecine de ville 679
Préambule 679
Évaluation de l'insuffisance respiratoire en pratique de ville 679
Prise en charge ambulatoire 680
Conclusion 681

Asthme

Diagnostic et prise en charge au long cours

Christophe Marguet

Un peu d'épidémiologie

L'asthme est la maladie la plus fréquente en pédiatrie avec une prévalence de 10 à 12 % chez l'enfant et l'adolescent. Il existe un gradient est – ouest, et sud – nord. Les garçons sont les plus vulnérables en âge préscolaire, et les filles le deviennent à partir de l'âge pubertaire. Les populations les plus à risque d'hospitalisation sont les 2–4 ans, avec un risque pouvant aller jusqu'à 3 à 6 fois celui de l'adulte. La mortalité est quasiment nulle en pédiatrie.

Comprendre la maladie asthmatique

La physiopathologie de l'asthme est de plus en plus complexe. En pratique, il s'agit d'une maladie inflammatoire bronchique qui se caractérise par une hyperréactivité bronchique (contraction des muscles lisses) réversible par les bronchodilatateurs. Il est aujourd'hui admis que les deux mécanismes sont intimement liés. Par conséquent, l'existence d'une hyperréactivité bronchique est un marqueur d'une inflammation présente. Cette hyperréactivité bronchique est décelée par une amélioration des fonctions respiratoires après inhalation de bronchodilatateurs, ou la

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

persistance d'un asthme induit par l'exercice. Ces constatations ont amené à considérer les corticoïdes inhalés comme la pierre angulaire du traitement, et ce dès les formes légères.

Les marqueurs fonctionnels et biologiques accessibles en routine au clinicien ont peu évolué : la présence (ou absence) d'éosinophiles sanguins, les marqueurs d'allergie, la mesure des fonctions respiratoires avant et après bronchodilatateurs sont utiles pour phénotyper l'asthme. À cela s'ajoutent certaines caractéristiques cliniques, comme le contrôle et la fréquence des exacerbations. À l'inverse, la compréhension de mécanismes cellulaires et de leurs voies d'activation est à l'origine du développement de biothérapies, dont la cible est l'asthme sévère. Cependant, sa physiopathologie est également complexe au regard des nombreuses interactions (fig. 25.1).

Un diagnostic clinique chez l'enfant

Le diagnostic est essentiellement clinique chez l'enfant et repose sur l'interrogatoire. Les symptômes cardinaux sont les sibilants et la toux, dont la période de survenue doit être analysée.

Une toux associée à l'asthme est une toux chronique ou récurrente, survenant dans la nuit, sèche, avec une expression variable, de légère à incessante, et réveillant l'enfant. La réponse de ces symptômes à un bronchodilatateur est un argument diagnostique.

L'asthme induit par l'exercice se traduit par la survenue d'au moins un de ces symptômes à l'effort, et de façon très caractéristique, à l'arrêt de celui-ci. Il survient en général à la course, soit rapide comme la récréation, soit au contraire à l'endurance. Il est fréquent et ne nécessite pas d'investigations autres que l'interrogatoire. Les enfants, même jeunes, répondent très bien à la question : « Est-ce que tu tousses quand tu cours ? »

L'inspection du thorax doit être systématique, de face et de profil. Elle permet de constater une déformation de celui-ci : sternum bombé en carène, rétraction intercostale, parfois discrète, inférieure comme un coup de hache, signe d'une atteinte des petites bronches.

L'essoufflement est un signe à interpréter en fonction du contexte, et ne suffit pas à lui seul. Un enfant ayant des fonctions respiratoires normales n'a pas de raisons d'être essoufflé. En observant le mode de respiration au repos, on peut rapporter cette dyspnée d'effort isolée à un asynchronisme respiratoire dû à une mauvaise utilisation du diaphragme, le patient creusant l'abdomen à l'inspiration.

En général, l'examen clinique, dont l'auscultation, est peu contributif en dehors des crises, et sa normalité n'élimine pas le diagnostic.

Un cliché thoracique de face est indispensable afin d'écarter certaines pathologies pouvant mimer l'asthme.

Bien que nécessaires, les fonctions respiratoires sont normales dans environ 90 % des cas, leur normalité de nouveau n'élimine pas le diagnostic.

Recherche des comorbidités et des facteurs favorisants

L'évaluation doit s'attarder à définir les antécédents de la naissance à l'âge actuel, les facteurs associés à une expression précoce de maladies bronchiques (encadré 25.1), les antécédents familiaux d'asthme et les antécédents personnels (dermatite atopique, épisodes de bronchiolite et leur gravité, asthme du nourrisson), l'ancienneté des symptômes et du

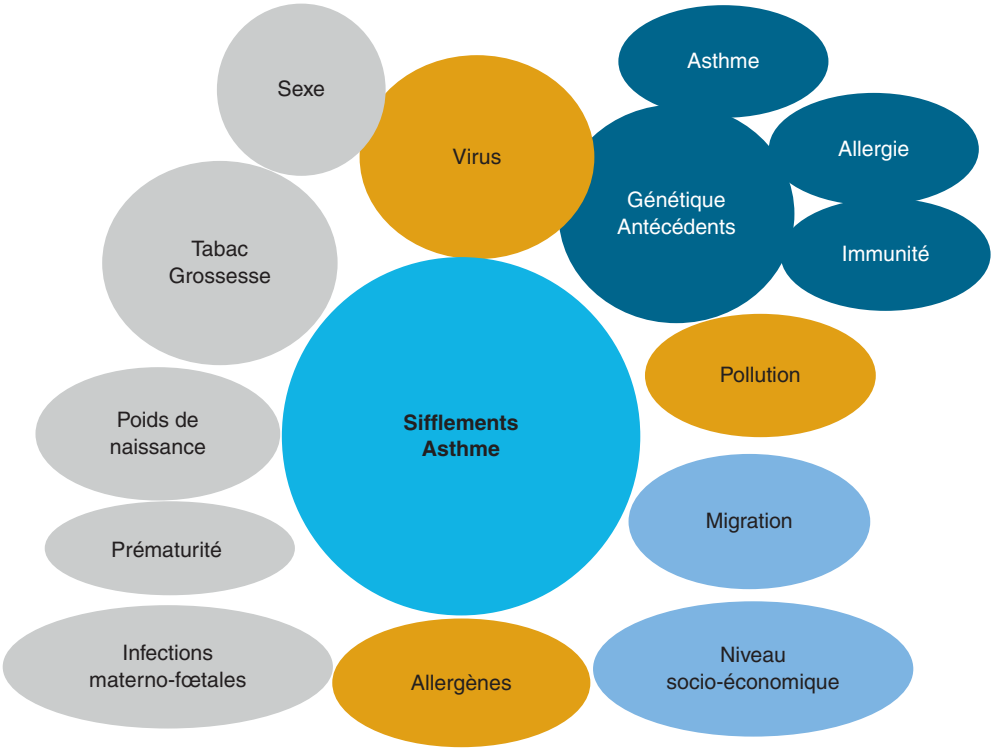


Fig. 25.1 Asthme et facteurs d'interaction.

Encadré 25.1 Facteurs associés à une modification précoce des débits bronchiques

- Prématurité
- Petit poids de naissance (terme > 32 SA)
- Poids de naissance élevé ou croissance pondérale excessive précoce
- Tabagisme maternel pendant la grossesse
- Pollution atmosphérique (NO_2, PM2,5, PM10, SO_2, hydrocarbures aromatiques polycycliques)
- Certains médicaments : antibiotiques, paracétamol
- Obésité maternelle
- Diététique maternelle : carence en acides gras poly-insaturés, vitamines D et E
- Altération du microbiome digestif, respiratoire

PM : *Particulate Matter* – particules en suspension.

diagnostic lorsqu'il est posé, les traitements reçus, leur durée et leur efficacité ressenties, l'existence de ronflements nocturnes, de laryngites, de rhinite.

L'asthme peut s'inscrire dans un contexte de troubles de la croissance pulmonaire, comme la prématurité, quel que soit le terme, la dysplasie bronchopulmonaire, des épisodes respiratoires sévères de la période néonatale ou des premiers mois, ou de malformations telles les atrésies de l'œsophage, anomalies du diaphragme, etc., d'autres maladies génétiques (trisomie 21, maladies musculaires), ou de déficit immunitaire (syndrome d'hyper-IgE, déficits humoraux en immunoglobulines). Il peut être associé à d'autres pathologies respiratoires comme la mucoviscidose ou la dyskinésie ciliaire.

Des signes évocateurs de terrain atopique familial et personnel sont systématiquement recherchés : dermatite atopique, allergie alimentaire (dont anaphylaxie), allergie respiratoire saisonnière ou perannuelle, symptôme par symptôme : rhinite « en dehors des périodes où tu es malade » comportant obstruction, prurit, éternuements ou rhinorrhée, et/ou conjonctivites : rougeur, prurit, larmoiement. Cette recherche s'accompagne de l'évaluation de l'environnement (habitat et moisissures, tabagisme, animaux, poussière, milieu rural ou urbain) et du mode de vie (collectivité, promiscuité, nombre de frères et sœurs). Le lieu de l'habitation a son importance au regard de la pollution, de l'utilisation de pesticides de la période des moissons en milieu rural.

L'obésité est un facteur de comorbidité qui, notamment chez la fille et l'adolescente, influence la sévérité de l'asthme. À l'inverse, l'obésité peut majorer de façon non spécifique la dyspnée à l'effort.

Évaluation des exacerbations

La fréquence des exacerbations doit être évaluée, généralement sur l'année précédente, en s'appuyant sur le carnet de santé, de même que la prise de corticoïdes oraux. On recherche la persistance ou non de symptômes entre les exacerbations.

Les facteurs déclenchants sont essentiellement viraux, de 90 à 97 % selon les études et les techniques de PCR utilisées. À l'interrogatoire, le déclenchement viral est suspecté par l'apparition d'une rhinite, fébrile ou non, avant le début de la crise, et la notion de contage. Le délai d'apparition de l'atteinte des voies aériennes est très variable, et multifactorielle : état inflammatoire bronchique au moment de l'infection, type du virus, virulence de celui-ci, charge virale.

Les autres facteurs déclenchants sont moins fréquents : activité physique, contact avec un allergène respiratoire, humidité, brouillard, allergie alimentaire et, pour les préscolaires, infection bronchique bactérienne (toux productive traînante) entretenant l'inflammation.

Ces facteurs déclenchants s'accompagnent de prodromes à la crise, souvent stéréotypés chez un même patient : la rhinite est le plus fréquent, mais tout autre signe est possible (énervement, rougeurs du visage, toux d'emblée, etc.).

Ces exacerbations ont un impact à moyen et long terme sur les fonctions respiratoires. Plus elles sont graves et répétées, plus le risque est élevé d'avoir des fonctions respiratoires diminuées. Les traiter et les éviter sont une des mesures essentielles. Les facteurs favorisants sont le jeune âge (sensibilité accrue aux virus chez l'enfant de moins de 6 ans), le non-contrôle de l'asthme, une fonction respiratoire diminuée, l'allergie alimentaire. Le facteur prédictif le plus universel est d'avoir fait récemment une exacerbation (récidive de 50 % dans les 1 à 12 mois qui suivent).

Évaluation du contrôle pour un suivi optimal

Le contrôle de l'asthme est l'outil du clinicien dans l'asthme (tableau 25.1). Évalué sur le mois ou les 3 mois précédents, il regroupe 4 items : les symptômes de jour, de nuit, la vie sociale, et le recours inattendu aux bronchodilatateurs de courte durée d'action. Tous les signes n'ont pas la même valeur : des réveils nocturnes sont inacceptables car associés à la sévérité de l'asthme. À l'inverse, la persistance d'un asthme d'effort isolé ne justifie pas une augmentation du traitement.

Il existe des tests de contrôle de l'asthme, comme l'ACT (*Asthma Control Test*), adaptés selon l'âge de l'enfant. Ils se révèlent être des outils utiles, en particulier sur le ressenti de l'enfant, mais qui ne remplacent pas les items du contrôle.

Tableau 25.1 Contrôle de l'asthme.

Depuis 4 semaines	Contrôle total	Partiellement contrôlé	Non contrôlé
Symptômes diurnes > 2/semaine	Aucun	1 à 2 items	> 2 items
Limitation des activités, absentéisme	Aucune		
Réveils nocturnes	Aucun		
β2-mimétiques de secours > 1/semaine	Aucun		

Les exacerbations sont considérées à part et traitées comme des crises d'asthme.
Les EFR (épreuves fonctionnelles respiratoires) diminuées sont considérées comme un facteur de risque d'exacerbation.

Fonctions respiratoires

L'asthme est caractérisé par une obstruction des voies aériennes, variables dans le temps et réversible. Elle peut être mise en évidence par une amélioration significative du VEMS (volume expiratoire maximal par seconde) après inhalation d'un bronchodilatateur (> 12 % par rapport à la valeur basale) ou par une diminution significative du VEMS lors d'un test de provocation (métacholine ou exercice). Si la mesure des fonctions respiratoires n'est pas intégrée aux items du contrôle de l'asthme, elle participe néanmoins aux décisions thérapeutiques, une obstruction mesurée en situation basale étant associée à un plus grand risque d'exacerbation dans les semaines ou mois suivants. La courbe débits-volumes est facilement réalisable à partir de 6 ans. La fréquence de la réversibilité est très variable et n'est donc pas indispensable au diagnostic chez l'enfant. Même à l'adolescence, la normalisation du VEMS est la règle. D'autres critères sont utiles sur ces courbes débits-volumes, pour évaluer l'atteinte des petites voies aériennes impliquée dans l'asthme de l'enfant. Les fonctions respiratoires sont insuffisamment réalisées chez l'enfant, évaluées à 40 % dans une étude française. Le développement de spiromètres électroniques devrait faciliter ces mesures.

Phénotypage de l'asthme : démarche indispensable (comorbidité)

La maladie asthmatique se décline en fonction de son mode d'expression, de son retentissement sur la fonction respiratoire et la vie quotidienne, et selon les comorbidités associées, comme résumé dans la figure 25.2.

Les examens complémentaires indispensables sont limités : une radiographie de thorax de face, des tests d'allergies (test de préférence par prick-tests après arrêt au moins 15 jours des antihistaminiques, ou multitests sanguins si les prick-tests sont impossibles), une mesure des fonctions respiratoires par une courbe débits-volumes, avant et après inhalation de bronchodilatateurs, à partir de 6 ans. Lorsque les exacerbations ou des infections sont fréquentes, un dosage pondéral des immunoglobulines et une NFS sont utiles.

Les tests d'allergie doivent être systématiquement faits chez l'enfant de plus de 3 ans, et parfois avant 3 ans en cas de manifestations évocatrices, de contexte atopique marqué ou d'asthme sévère. Un test positif témoigne d'une sensibilisation allergénique. Seule l'association de symptômes évocateurs à ce test positif permet le diagnostic d'allergie et justifie un traitement spécifique. Il faut les répéter lorsque les tests initiaux sont négatifs ou en cas d'apparition de nouveaux symptômes évocateurs. En effet, l'allergie respiratoire apparaît essentiellement dans les deux premières décennies mais à des âges variables. La fréquence de la sensibilisation allergénique chez l'enfant asthmatique diagnostiqué est variable selon les études, avec une prévalence de 80 % souvent retenue. L'absence d'allergie dans la famille réduit considérablement le risque d'être allergique sans le supprimer.

Il existe également des phénotypes d'asthme selon la fréquence des exacerbations et la persistance ou non de symptômes entre les épisodes aigus, selon la réponse au traitement de fond, et selon la sévérité de l'asthme et la pression thérapeutique nécessaire à son contrôle.

Asthme sévère

Asthme correctement traité par une association de corticoïdes inhalés à forte dose et de bronchodilatateur de longue durée d'action faisant au moins 2 exacerbations graves (avec corticoïdes oraux) par an, ou avec hospitalisation, ou avec des fonctions respiratoires basses en période stable.

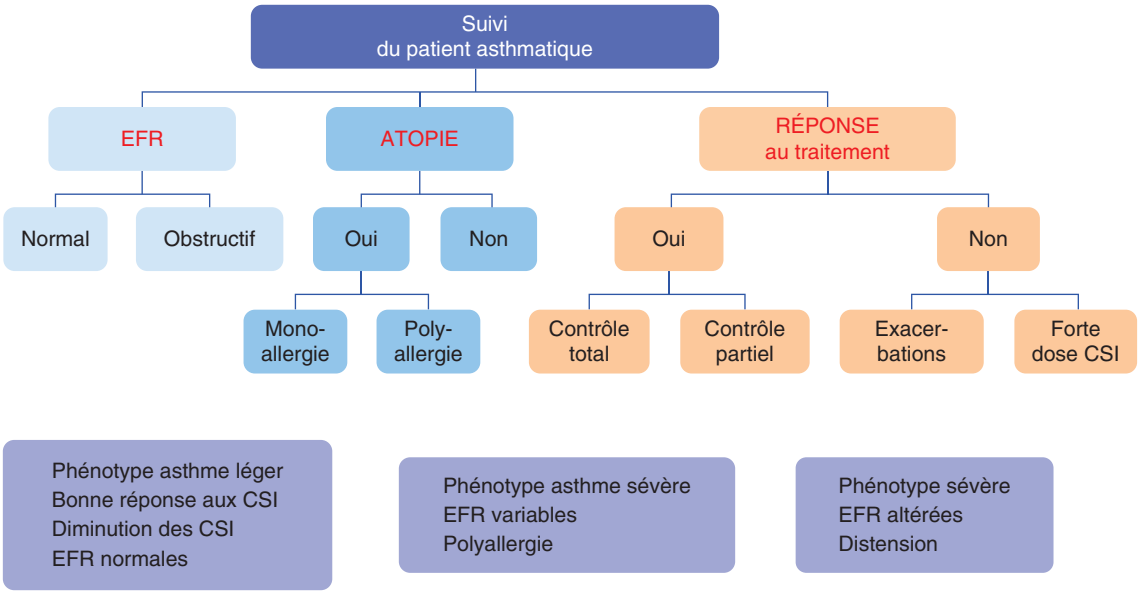


Fig. 25.2 Phénotypage de l'asthme et trois exemples de phénotypes. L'asthme léger est le plus fréquent. CSI : corticostéroïdes inhalés ; EFR : épreuves fonctionnelles respiratoires.

Traitement de fond

Chez l'enfant et l'adolescent, l'objectif est le contrôle total de l'asthme, la normalisation des fonctions respiratoires et la prévention maximale des exacerbations. Les traitements médicamenteux sont indispensables à l'obtention de ces objectifs. Ils associent des médicaments de secours, en cas de symptômes, et souvent un traitement de fond, dès que les symptômes intercritiques sont suffisamment importants.

Les corticoïdes inhalés (CSI) sont la pierre angulaire du traitement de fond.

Tout asthme est associé à une inflammation bronchique, favorisant la survenue d'exacerbations. Il est recommandé de proposer un traitement de fond comprenant au minimum un CSI, pour une durée minimale de 3 mois, dès l'asthme léger intermittent. Le traitement dure en pratique souvent au moins 12 mois, sans interruption l'été. Ce point est important, car il diminue de 50 % le risque de refaire une crise en septembre, mois des épidémies de rhinovirus.

Les asthmes avec plus de 3 exacerbations/an relèvent d'un traitement de fond, même s'ils n'ont pas de symptômes entre ces épisodes. Le traitement de fond réduit le nombre d'exacerbations, et préserve la fonction respiratoire.

La stratégie thérapeutique est ascendante jusqu'au contrôle total de l'asthme, en augmentant les doses et associant les bronchodilatateurs de longue durée d'action et/ou les antileucotriènes, pour atteindre le contrôle total (tableau 25.2). Ne pas atteindre cet objectif, obtenu dans 95 % des cas, doit poser question (tableau 25.2). Une nuance pour l'asthme d'effort qui est le dernier symptôme à disparaître et ne justifie pas, quand il est léger à modéré, d'augmenter le traitement pour un équilibre bénéfice/risque.

Une stratégie comprenant traitement de fond par une combinaison corticothérapie inhalée/formotérol associée à une prise de ce même traitement en cas de symptômes a désormais l'AMM chez l'enfant de 12 ans et plus. Elle a le mérite de proposer un seul médicament pour le traitement de fond et de secours, d'être efficace sur la réapparition récente de symptômes (prodromes de survenue d'exacerbations) ou d'exacerbations légères, et de prévenir les exacerbations sévères.

Prévention de l'asthme induit par l'exercice

L'asthme induit par l'exercice doit être systématiquement recherché chez l'enfant. Une toux survenant à l'arrêt de l'effort est très évocatrice. La survenue de sifflements est moins fréquente, mais est aussi un symptôme clé. La question est systématique. Il se prévient par la prise de bronchodilatateurs de courte durée d'action avant le sport, les sports d'endurance étant les plus asthmogènes dans ce contexte. Il n'est pas recommandé de faire du sport pendant les pics de pollution.

Traitement des comorbidités : allergie

Traiter « le nez » (porte d'entrée de l'arbre respiratoire) relève d'un traitement topique par corticoïdes en cas de rhinite.

Le traitement de l'allergie est associé après avoir posé le diagnostic. Il repose essentiellement sur les antihistaminiques, administrés toute l'année pour les allergènes perannuels, et en saisonnier pour les autres. La prise en charge de la problématique de logements humides ne repose que sur le déménagement.

La désensibilisation sublinguale est un traitement efficace, les trois plus fréquentes allergies étant pour acariens, graminées et bouleaux. Ce mode d'administration est bien toléré. L'indication actuelle est de proposer ce traitement, à partir de l'âge de 5–6 ans, après avoir contrôlé partiellement ou totalement l'asthme.

Adaptation à domicile du traitement en cas d'exacerbation

Exacerbation d'asthme (ou « crise »)

Elle est définie par une modification de l'état habituel du patient, suffisante pour nécessiter une visite médicale et/ou un renforcement thérapeutique. Elle est caractérisée par une augmentation plus ou moins aiguë des symptômes (essoufflement, toux, *wheezing*, oppression thoracique) et une dégradation des fonctions respiratoires.

L'adaptation du traitement doit être rapide, dès les premiers symptômes. Tous les enfants et adolescents, quel que soit leur âge, doivent avoir un plan d'action écrit, dont le but est de guider l'enfant ou sa famille pour reconnaître et traiter le plus rapidement possible une aggravation de l'asthme. Il doit être individualisé, prenant en compte les propres médicaments du patient et le niveau de contrôle. Il comprend :

Tableau 25.2 **Stratégie ascendante du traitement de fond en fonction du contrôle.**

Contrôle	Partiel	Inacceptable
Patients sans CSI	– Choix n° 1 : CSI doses faibles à moyennes – Alternative : ALT	– Associations CSI faibles à moyennes doses + BDLA – CSI fortes doses
Patients sous CSI faibles à moyennes doses	– Associations CSI faibles à moyennes doses + BDLA – Augmentation doses CSI	– Associations CSI moyennes à fortes doses + BDLA
Patients sous moyennes doses CSI + LABA	– Associations CSI fortes doses + BDLA – ± ajout traitement additionnel : ALT, théophylline	Avis spécialisé nécessaire pour discuter : – nébulisations – corticothérapie orale – anti-IgE

ALT : antileucotriènes ; BDLA : bronchodilatateurs de longue durée d'action ; CSI : corticostéroïdes inhalés ; IgE : immunoglobulines E.

- les doses de médicaments de secours à utiliser ;
- l'éventuelle augmentation du traitement de fond pendant 1 à 2 semaines ;
- les indications et les doses d'une corticothérapie orale ;
- les indications de recours à une consultation médicale urgente.

L'administration répétée toutes les 10–20 minutes de bouffées d'un bronchodilatateur de courte durée d'action (1 bouffée de 100 µg/2 kg de β2-mimétiques de courte durée d'action, avec un maximum de 10 bouffées) est le traitement de secours de 1re intention chez l'enfant de moins de 12 ans.

Dans le cadre d'un traitement de fond par une combinaison formotérol/corticothérapie inhalée, chez un adolescent de 12 ans ou plus, le traitement de secours recommandé est ce même traitement combiné pris à la demande. Un maximum de 72 µg de formotérol est autorisé dans la journée. La persistance de besoins élevés de prise de CSI/formotérol sur plusieurs jours impose une évaluation médicale. Bien qu'actuellement hors AMM, le récent GINA 2019 recommande également l'association CI-formotérol comme le traitement de secours de 1re intention à partir de 12 ans, dans toutes les situations d'asthme. L'objectif affiché est de limiter l'utilisation isolée de β2-mimétiques de courte durée d'action (BDCA), qui est associée à un surrisque d'exacerbation sévère et de décès par asthme.

Des corticoïdes *per os* doivent être associés en cas de non-amélioration après 1 à 2 heures. Les molécules recommandées sont la méthylprednisolone (comprimés orodispersibles se donnant à tout âge) ou la prednisolone, de 1 à 2 mg/kg/j, sans dépasser 40 mg, ou à défaut la bétaméthasone à 0,1 mg/kg/j mais qui est frénatrice de la surrénale, et ce pour une durée la plus courte possible, au maximum 5 jours.

Toute amélioration insuffisante d'une exacerbation à domicile justifie une évaluation médicale. La prise en charge d'une exacerbation d'asthme en soins primaires repose sur l'administration répétée de BDCA et sur l'association rapide d'une corticothérapie orale si elle n'avait pas été débutée à domicile (fig. 25.3). Elle est traitée dans le texte suivant.

Suivi

Il répond à la prise en charge globale ainsi que celle de l'évolution de la maladie (fig. 25.4 et 25.5). Il est conseillé de revoir l'enfant ou l'adolescent 3 mois après pour évaluer le traitement, puis de le suivre régulièrement (2 fois/an) s'il est contrôlé. La mesure des fonctions respiratoires est recommandée au moins 1 fois/an. L'utilisation du peak-flow peut être utile en cas de crise ou d'asthme difficile à contrôler, et en pratique rarement prescrite.

La surveillance des effets secondaires aux traitements est importante : essentiellement liés aux CSI, ils n'apparaissent que très rarement à des doses pédiatriques. La courbe de croissance staturo-pondérale est indispensable, un infléchissement de la croissance staturale doit questionner sur le rôle des CSI, selon la posologie et la molécule. Les complications locales existent, à type de toux, mycose, sensation de soif ou raucité de la voix. Les bronchodilatateurs de courte durée d'action ou de longue durée d'action avec une action rapide (formotérol) peuvent provoquer des tremblements gênants. Les antileucotriènes sont connus pour provoquer des cauchemars ou des céphalées. Face à ces effets secondaires, le plus souvent on diminue les doses ou on change de molécules.

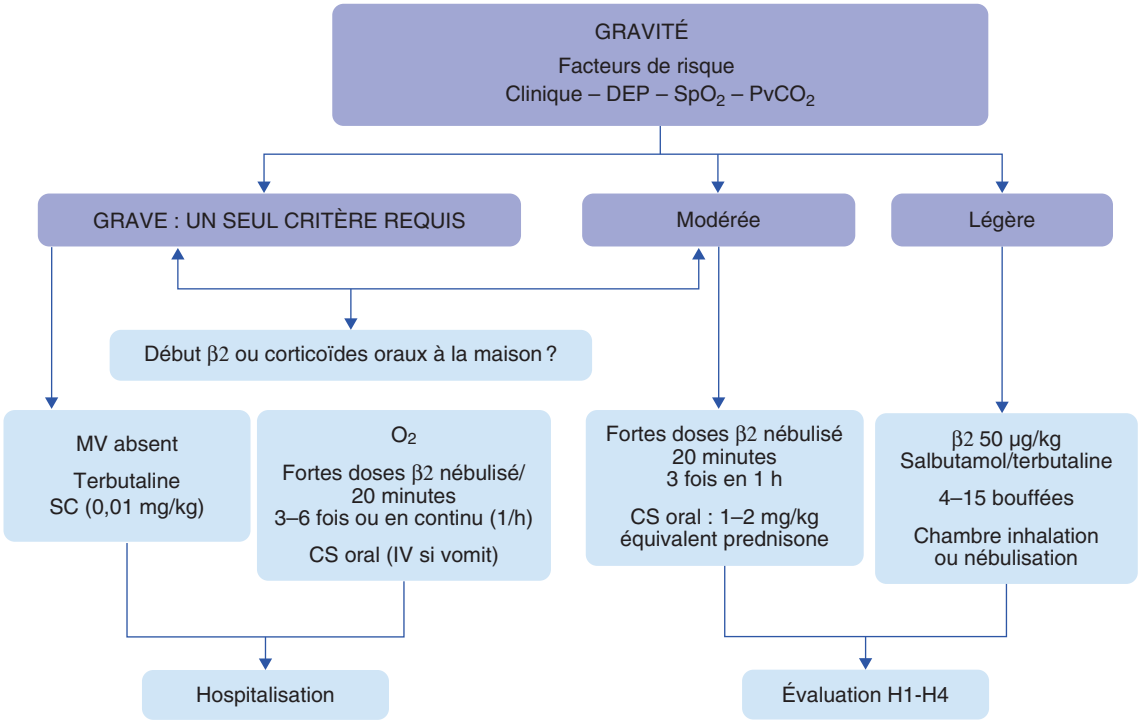


Fig. 25.3 Conduite thérapeutique devant une exacerbation. β2 : β2-mimétiques ; CS : corticostéroïde ; DEP : débit expiratoire de pointe ; MV : murmure vésiculaire ; $PvCO_2$: pression veineuse partielle en dioxyde de carbone ; SC : sous-cutané ; SpO_2 : saturation percutanée en oxygène.

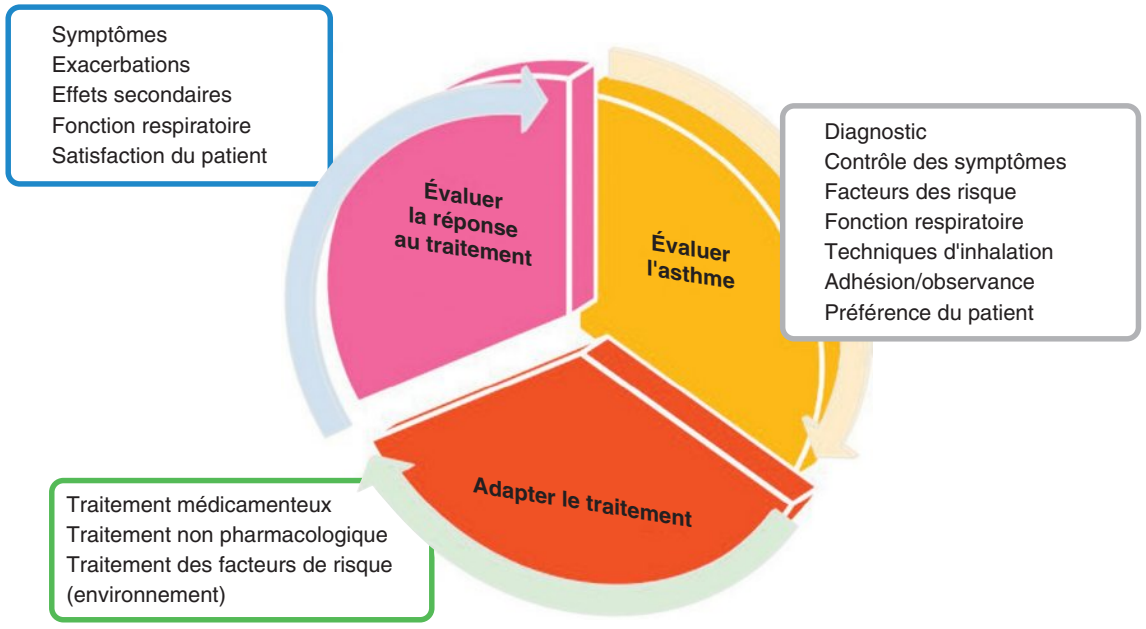


Fig. 25.4 Le cercle vertueux de la prise en charge.

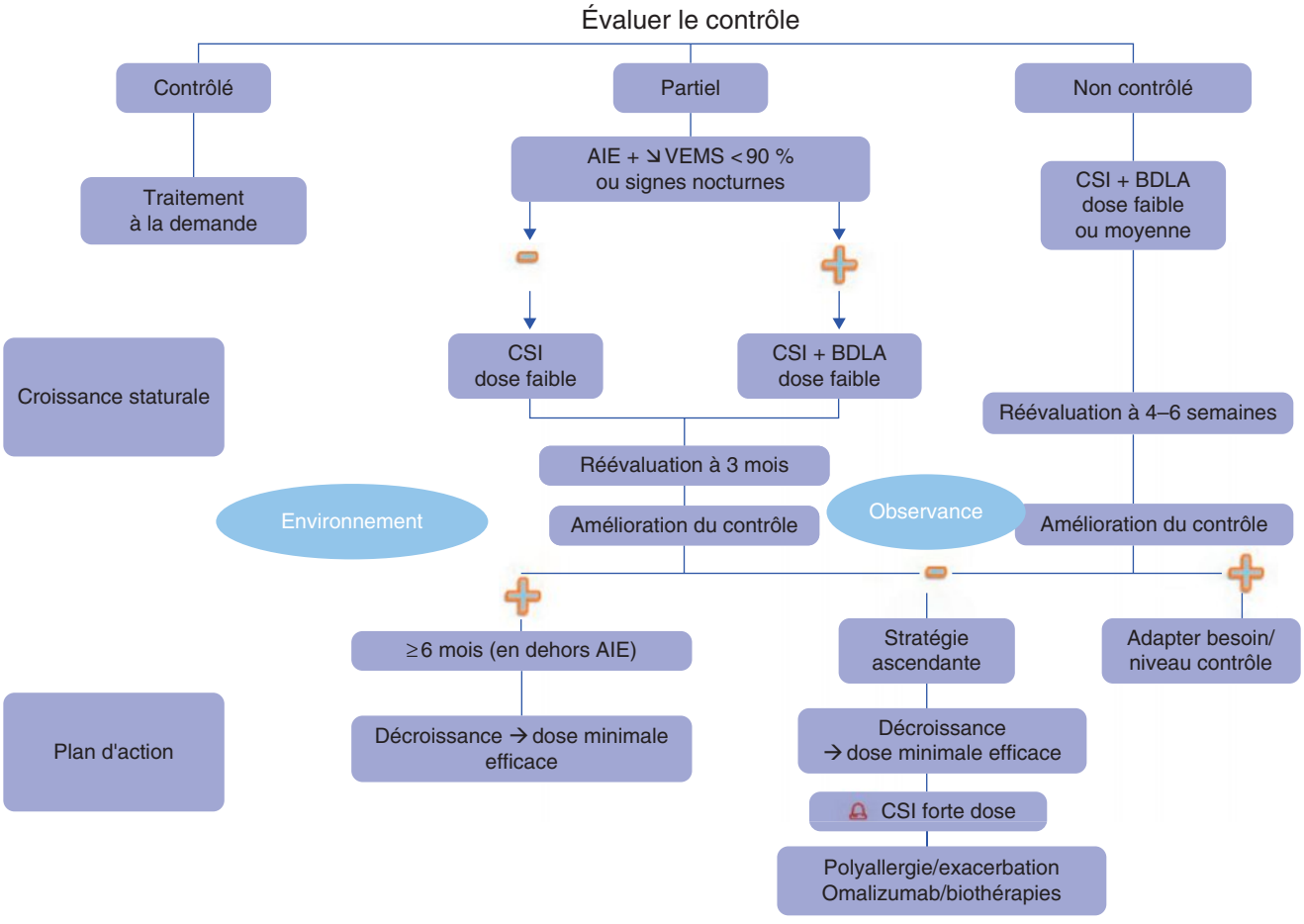


Fig. 25.5 Résumé de la stratégie thérapeutique. AIE : asthme induit par l'exercice ; BDLA : bronchodilatateurs de longue durée d'action ; CSI : corticostéroïdes inhalés ; VEMS : volume expiratoire maximal par seconde.

La diminution du traitement peut s'envisager quand le contrôle total est obtenu pendant plusieurs semaines. La stratégie la plus fréquente est de diminuer progressivement la dose de CSI si celle-ci est élevée et, lorsqu'elle est à posologie minimale, de retirer les traitements associés comme les bronchodilatateurs de longue durée d'action ou les antileucotriènes, jusqu'à l'arrêt du traitement.

Après arrêt du traitement, un contrôle des fonctions respiratoires est souhaité au bout d'un an, associé à une réévaluation du contrôle de l'asthme.

Si l'on « reste asthmatique toute sa vie », les rémissions sont fréquentes et peuvent durer plusieurs années. La prévalence des enfants en rémission sans traitement n'est pas connue. À l'inverse, des signes allergiques persistants et marqués, des antécédents de bronchiolites graves ou d'asthme du nourrisson sévères sont des facteurs prédictifs de persistance d'asthme symptomatique.

Cas de l'asthme difficile à contrôler

Il existe quatre causes principales.

Non-observance du traitement

Une question simple est à poser : « combien de fois le traitement est oublié en une semaine ? ». Les raisons sont multiples, globalement :

- en primaire, les parents surveillent ;
- au collège, les enfants et préadolescents oublient ;
- au lycée, les adolescents sont plus ambivalents sur leur état de santé et leur priorité est rarement l'asthme.

Le tabagisme actif doit être recherché. L'adolescent n'est pas le spécimen de la non-observance, c'est un patient en pleine transformation psychologique et physique, ses interrogations et réactions sont normales, les médecins doivent le comprendre et s'adapter et continuer de le suivre.

Mauvaise administration des traitements

Elle peut concerner les molécules ou les matériels. Il est indispensable, au minimum, de faire un apprentissage de l'administration du traitement proposé. Celui-ci peut être fait par le pharmacien, mais c'est rarement le cas. Les erreurs sont fréquentes, dans 30 % des cas, y compris chez des patients traités depuis longtemps. L'apprentissage doit être répété car il y a des dérives. Le plus souvent, il s'agit de l'abandon de la chambre d'inhalation, avec une prise directe de l'aérosol doseur, ce qui est très difficile.

Asthme sévère

Évalué à 5 %, il nécessite un avis spécialisé par un pneumopédiatre et des examens complémentaires pour confirmer le diagnostic et définir la prise en charge. La forme la plus souvent rencontrée en pédiatrie est l'asthme exacerbateur, polyallergique avec des taux d'IgE totales élevés. Ces patients peuvent bénéficier de la seule biothérapie disponible à partir de l'âge de 6 ans : l'omalizumab, anticorps monoclonal humanisé dirigé contre les IgE. D'autres biothérapies vont arriver sur le marché pédiatrique, les anti-IL-5 et antirécepteurs IL-4 dans les asthmes avec hyperéosinophilie. Les indications restent rares.

Remise en cause du diagnostic d'asthme

Elle est utile y compris lors du suivi ; la situation la plus fréquente est la disparition de la notion de sifflements lors des exacerbations, et la toux qui devient le seul symptôme. L'interrogatoire retrouve souvent le constat que les bronchodilatateurs de courte durée d'action ne sont plus efficaces. On voit apparaître des tableaux de BPCO chez ces jeunes asthmatiques, ou parfois des formes mixtes.

Amélioration de la prise en charge

C'est un objectif accessible à tous les praticiens. Malgré les progrès, la diversité des traitements, les prises en charges restent améliorables. Les causes les plus fréquemment rencontrées sont des diagnostics non faits, des traitements insuffisants et mal adaptés au niveau des symptômes, ou la prise en compte incomplète des exacerbations avec des doses insuffisantes de bronchodilatateurs, des traitements de fond non instaurés ou de durée trop courte, l'absence d'augmentation du traitement, des dispositifs d'inhalation non adaptés à l'âge.

Les consultations sont longues et les informations à recueillir nombreuses, ce qui complexifie la prise en charge en médecine de ville. Cependant, celle-ci peut commencer par l'évaluation du contrôle permettant d'administrer le bon traitement, la recherche de signes d'alerte évoquant un autre diagnostic et la prescription d'un cliché thoracique et enfin, les informations qui manquent peuvent être complétées à la consultation suivante.

Des actions sont cependant facilement réalisables :

- mesurer le contrôle (quatre questions, *cf.* tableau 25.1) ;
- l'utilisation de plans d'action par les parents et patients, dont l'objectif est de rappeler le traitement de fond et la prise en charge de l'exacerbation en fonction de la gravité. Les maisons ou réseaux asthme en fournissent ;
- travailler dès le plus jeune âge l'autonomie en s'adressant directement à l'enfant ou l'adolescent et en partageant l'information avec lui, à chaque consultation, même en cas de désaccord ;
- organiser un suivi systématique même en cas de non-observance ;
- surveiller la bonne prise médicamenteuse et ses techniques ;
- rechercher l'allergie de façon répétée pour adapter la prise en charge thérapeutique et les mesures d'environnement.

Pour conclure, il est difficile de ne pas aborder l'éducation thérapeutique. Véritable outil de la décision médicale partagée, elle est difficile à mettre en œuvre dans sa totalité, malgré les incitations à développer ce mode de partage d'expérience avec le patient.

Asthme sévère – Allergies respiratoires

Antoine Deschildre

Les maladies allergiques sont les maladies chroniques les plus fréquentes chez l'enfant, et sont observées dès le plus jeune âge. On estime que près de 80 % des enfants asthmatiques ont leurs premières manifestations avant l'âge de

5 ans. La rhinite allergique est encore plus fréquente, touchant plus de 15 % des enfants.

Suivre un enfant ayant un asthme et/ou une rhinite, c'est d'abord établir un diagnostic précis et sans délai, identifier les spécificités de la maladie allergique (caractéristiques phénotypiques, sévérité), initier puis ajuster un traitement personnalisé, selon les recommandations. Il faut aussi rapidement repérer les patients qui présentent un asthme problématique potentiellement sévère, qui justifie d'un avis dans un centre spécialisé.

L'asthme sévère est défini chez l'enfant par la persistance de symptômes chroniques et/ou d'exacerbations sévères (recours aux corticoïdes généraux, aux urgences, à l'hospitalisation), et/ou la persistance d'une franche obstruction bronchique, malgré une forte pression thérapeutique associant une dose élevée de corticoïdes inhalés (≥ 800 µg/j équivalent budésonide) à au moins un autre traitement (β2-mimétiques de longue durée d'action essentiellement, antileucotriènes). La nécessité d'un traitement de fond par corticothérapie générale définit bien sûr également un asthme sévère. Le diagnostic d'asthme sévère ne peut être retenu qu'après une évaluation approfondie, permettant notamment et en premier lieu d'éliminer un diagnostic différentiel.

Bien que peu fréquent, concernant environ 5 % de la population globale des enfants asthmatiques, l'asthme sévère a des conséquences très importantes en termes de qualité de vie. Il paraît donc primordial de détecter rapidement les enfants qui relèvent de ce diagnostic, c'est-à-dire présentant des manifestations de mauvais contrôle et/ou d'exacerbations sévères à répétition malgré un traitement de fond bien conduit en termes de dose, de dispositif et de technique d'inhalation. Le repérage de ces patients justifie une prise en charge dans un centre spécialisé.

Quand penser à l'asthme sévère ? Quand adresser l'enfant en consultation spécialisée ?

L'encadré 25.2 reprend des situations qui justifient un avis spécialisé. Les explorations permettent d'affiner le diagnostic, le cas échéant d'ajuster le traitement, de préciser l'environnement, d'évaluer les connaissances de l'enfant et de sa famille (diagnostic éducatif), l'observance. Cette démarche prend du temps avant de discuter de l'indication des nouvelles stratégies thérapeutiques reposant par exemple sur les biothérapies. L'omalizumab est un traitement anti-IgE qui apporte un bénéfice important, démontré par les essais cliniques comme en vie réelle sur les manifestations de l'asthme allergique sévère non contrôlé par un traitement conventionnel à forte dose chez l'enfant âgé d'au moins 6 ans. Le mépolizumab, anti-interleukine (IL)-5, est une autre biothérapie qui peut être proposée dans les mêmes conditions dans l'asthme sévère éosinophilique. Coûteux, ces traitements ne doivent être prescrits qu'après une évaluation rigoureuse en centre spécialisé et font l'objet d'une prescription encadrée.

Encadré 25.2 Quand demander un avis spécialisé ?

- Symptôme atypique, suspicion de diagnostic différentiel :
  - bronchorrhée
  - douleur thoracique
  - hémoptysies
  - dyspnée avec malaise
  - dyspnée d'effort avec inspiration bruyante
  - altération de l'état général
  - symptôme extra-respiratoire associé
  - antécédent particulier (prématurité, maladie chronique, etc.)
- Anomalie du cliché de thorax
- Symptômes :
  - non contrôlés malgré un traitement bien conduit par CSI dose modérée + traitement associé
  - justifiant un traitement continu à forte dose de CSI
  - ne répondant pas au traitement
- Exacerbations sévères :
  - à répétition (≥ 2/an) malgré un traitement de fond bien conduit
  - nécessitant une hospitalisation
  - antécédent d'asthme aigu grave
- Altération de la fonction respiratoire
- Comorbidité :
  - maladies allergiques multiples relevant d'une prise en charge multidisciplinaire
  - allergie alimentaire
- Suspicion d'effets secondaires du traitement de fond

CSI : corticostéroïde inhalé.
D'après le GRAPP et le GINA 2019.

Asthme allergique

Quand rechercher une allergie ?

L'asthme de l'enfant d'âge scolaire est dans sa grande majorité allergique (au moins 80 %). Identifier les sensibilisations est utile pour caractériser l'asthme. Les allergènes habituellement impliqués sont les acariens (sensibilisation la plus courante en France), les phanères de chat ou de chien (ou un autre animal présent au domicile), les pollens qui dépendent de la région (graminées, bouleau, cyprès par exemple). Des allergènes plus rares sont parfois en cause, notamment dans les asthmes sévères : moisissures, blattes par exemple. Les aliments ne doivent être testés que sur orientation clinique et suspicion d'allergie alimentaire associée à l'asthme. La multiplication des sensibilisations dans les premières années de vie est un facteur de risque de persistance et de plus grande sévérité. L'identification de certaines sensibilisations peut avoir des conséquences en termes de préconisation (phanères d'animaux : éviction) ou d'ajustement thérapeutiques (pollinoses saisonnières).

Selon les recommandations, l'examen de référence est la réalisation de tests cutanés à lecture immédiate (prick-tests). Le recours aux examens biologiques est indiqué en 2e intention. Les tests multi-allergéniques sont réservés à

la recherche d'un terrain allergique si les symptômes sont peu spécifiques (toux chronique ou récidivante isolée par exemple). La NFS et le dosage des IgE totales ne sont pas systématiques mais ont des indications spécifiques comme l'initiation d'une biothérapie. La figure 25.6 reprend la démarche diagnostique de l'allergie.

Place de l'immunothérapie allergénique dans la prise en charge au long cours

La désensibilisation par voie sublinguale (gouttes, comprimés) a supplanté la voie sous-cutanée. Dans le cadre d'une prise en charge personnalisée, ce traitement peut compléter, en 2e intention et en association, le traitement de l'asthme (à l'exception de l'asthme sévère) avec une allergie prouvée aux acariens ou aux pollens et des symptômes évocateurs d'allergie (symptômes saisonniers ou en cas d'exposition à la poussière), d'autant plus qu'une rhinite est associée. Elle n'est indiquée qu'après l'âge de 5 ans. Ses effets secondaires sont limités (syndrome oral, douleurs abdominales). Il n'y a pas de risque d'anaphylaxie quand les bonnes pratiques sont respectées.

Enfin, la gestion de l'environnement, le traitement des symptômes associés, notamment ORL, comme celui de toutes les comorbidités, la réalisation du vaccin antigrippal sont d'autres mesures essentielles.

Rhinite allergique

La rhinite allergique (RA) est une des principales causes de rhinite chronique chez l'enfant puisqu'elle concerne au moins 15 % de la population pédiatrique. Elle peut être précoce, décrite chez le nourrisson. La rhinite allergique de l'enfant est un enjeu à plusieurs titres : sa fréquence qui a beaucoup augmenté dans les 2 dernières décennies, ses liens avec le risque d'asthme, son impact sur la qualité de vie quand elle devient sévère et/ou chronique. C'est pourquoi il est essentiel de la diagnostiquer rapidement, dès le plus jeune âge, pour la traiter et, le cas échéant, initier les traitements permettant de limiter son évolution.

Diagnostic

Il est souvent difficile chez les plus jeunes, en raison des rhinites infectieuses répétées. Les symptômes évocateurs sont les éternuements, le prurit nasal, la rhinorrhée claire ou l'obstruction nasale, la respiration buccale, en dehors d'un contexte infectieux. La chronicité des symptômes, le caractère saisonnier ou en lien avec une exposition allergénique sont en faveur du diagnostic, de même que l'association à des symptômes oculaires (conjonctivite). Le dépistage de l'asthme doit être systématique, par l'interrogatoire et les EFR. Certains enfants peuvent déclencher des symptômes d'allergie alimentaire à type de syndrome oral d'allergie,

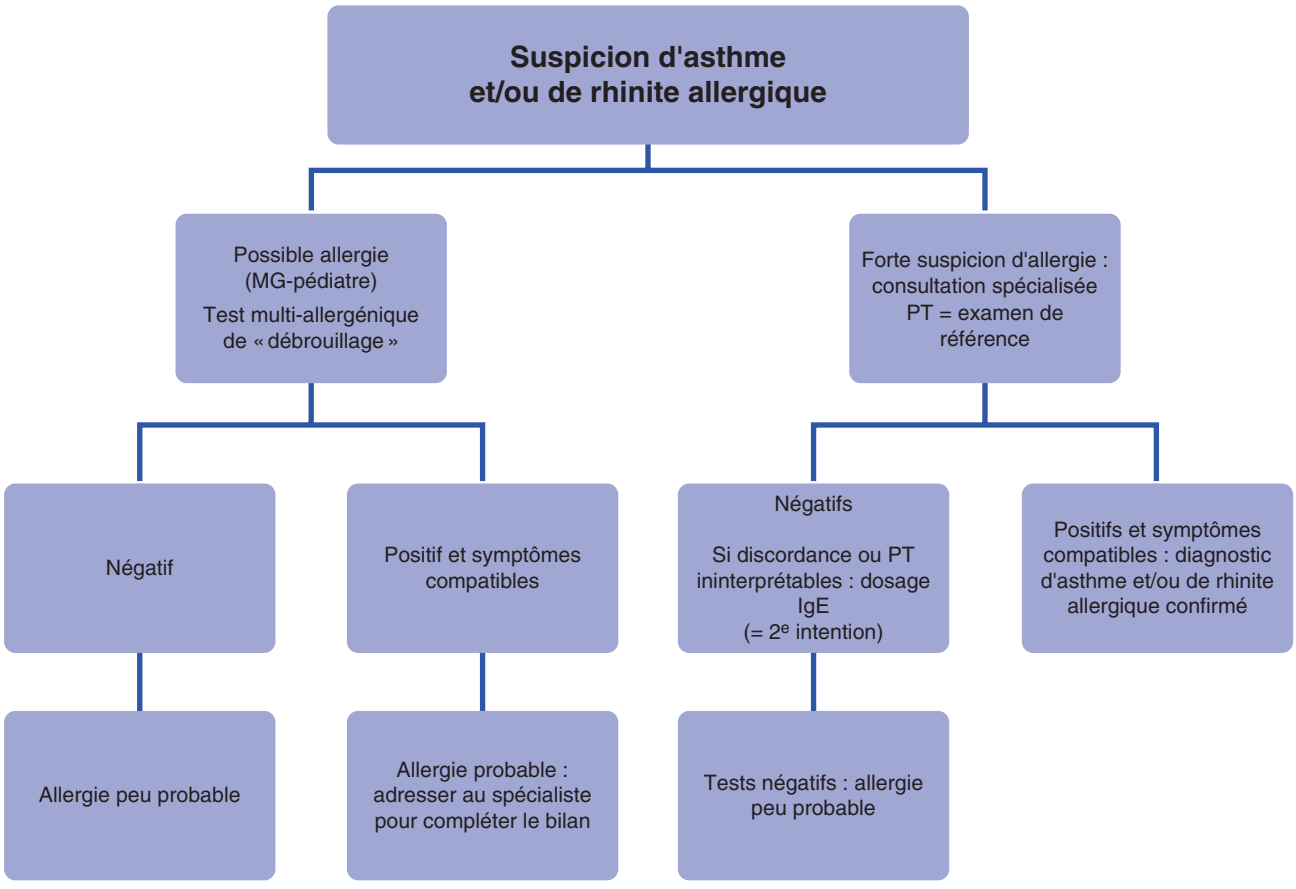


Fig. 25.6 Démarche diagnostique d'une allergie. IgE : immunoglobulines E spécifiques ; MG : médecin généraliste ; PT : prick-tests.

secondaire à une allergie au pollen de bouleau. Devant des complications (troubles du sommeil, apnées obstructives du sommeil, difficultés d'apprentissage, etc.) ou des manifestations atypiques (rhinite unilatérale, rhinite croûteuse, anosmie, douleur, etc.) ou encore de résistance à la prise en charge spécifique, une consultation spécialisée d'ORL s'avère nécessaire à la recherche d'une complication ou d'un diagnostic différentiel.

Classification

La sévérité de la RA est classée selon les recommandations ARIA (fig. 25.7). On distingue la RA légère de la RA modérée à sévère essentiellement en fonction du retentissement sur la qualité de vie. Selon la présentation, on distingue aussi la RA intermittente ou persistante. Chez l'enfant, comme dans l'asthme, les sensibilisations les plus fréquemment identifiées sont les acariens et les pollens. Elles peuvent évoluer, se multiplier au fil du temps. Il peut donc être nécessaire de renouveler ces explorations en cas d'évolution ou de récidive des symptômes.

Traitement

Les mesures environnementales dépendent de l'allergène en cause dans la RA. Au mieux, il s'agit d'une éviction de l'allergène (ex : animal). L'exposition aux acariens et surtout aux pollens est beaucoup plus difficile à contrôler.

Les traitements médicamenteux sont symptomatiques. Il s'agit des antihistaminiques non sédatifs, utilisés sous forme de sirop dès l'âge d'un an, qui sont indiqués en 1re intention dans la RA légère ou intermittente. Les corticoïdes nasaux, indiqués dès l'âge de 2 ans, sont recommandés dans la RA modérée à sévère, et peuvent être associés à un antihistaminique. Leur efficacité est démontrée, en particulier sur l'obstruction nasale. Des traitements locaux associant un corticoïde et un antihistaminique sont aussi disponibles (dès 12 ans). Chez les patients (> 14 ans) présentant un asthme persistant léger à modéré traité par corticoïdes inhalés et insuffisamment contrôlé et associé à une rhinite allergique saisonnière, les antileucotriènes (montélukast) peuvent être utiles en association.

L'immunothérapie allergénique est une stratégie complémentaire. Là encore, la voie sublinguale a supplanté la voie sous-cutanée. Proposée à partir de l'âge de 5 ans, en l'absence de contrôle de la RA par les thérapeutiques habituelles et en l'absence d'asthme sévère ou non contrôlé, son efficacité a été montrée pour les acariens et les pollens. Il faut la prolonger au moins 3 ans (traitement continu pour les acariens, traitement pré et cosaisonnier possible pour les pollens). De plus, il existe un effet rémanent puisque le bénéfice peut persister au-delà de 3 ans après un traitement de cette même durée. Enfin, l'immunothérapie pourrait avoir un rôle dans la prévention de l'asthme, comme l'ont montré des études pour la voie sous-cutanée (pollens) et plus récemment pour le comprimé « graminées » chez des patients présentant une rhinite allergique à cet allergène.

Conclusion

Maladie chronique très fréquente, l'asthme et la rhinite touchent l'enfant dès le plus jeune âge et doivent être diagnostiquées et traitées rapidement. Il faut tenir compte des spécificités pédiatriques à la fois dans la présentation, la stratégie thérapeutique, les objectifs. La prise en charge doit faire l'objet d'un partenariat entre le médecin traitant généraliste ou pédiatre et le spécialiste. Le repérage des situations d'asthme sévère ou difficile est essentiel et doit conduire à un avis dans un centre spécialisé. Si un traitement de fond

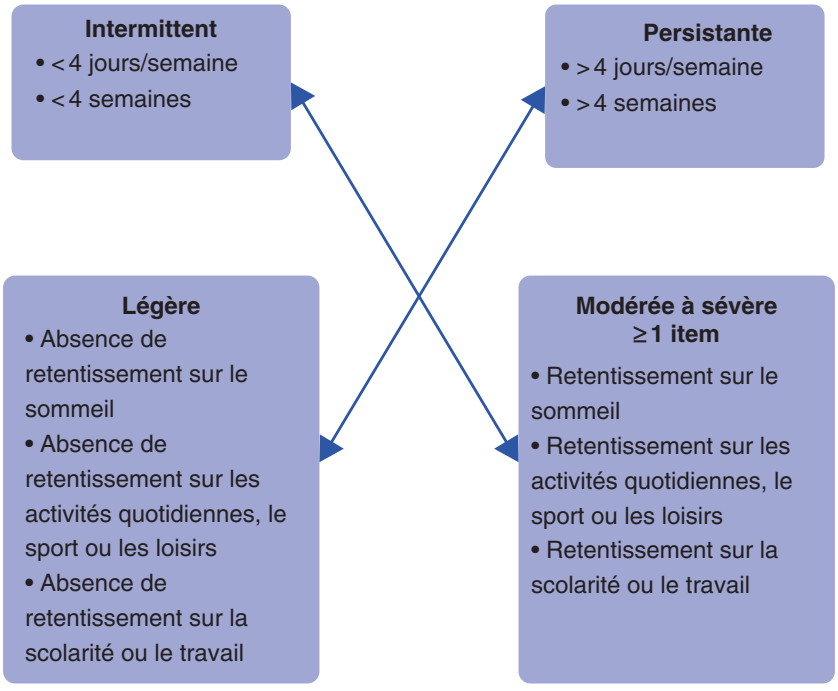


Fig. 25.7 Classification ARIA (*Allergic Rhinitis and its Impact on Asthma*) de la sévérité de la rhinite allergique.
D'après Bousquet J, Van Cauwenberge P, Khaltaev N. Allergic rhinitis and its impact on asthma. J Allergy Clin Immunol. 2001 ; 108 (Suppl. 5) : S147-S33.

conventionnel et raisonné permet dans la majorité des cas d'obtenir le contrôle, il n'est pas toujours suffisant. Des stratégies thérapeutiques nouvelles, dans le cadre d'une prise en charge personnalisée, voient le jour, comme l'immunothérapie ou – dans l'asthme sévère – les biothérapies. Il faut aboutir à une prise en charge personnalisée tenant compte de l'ensemble des caractéristiques de l'asthme et des objectifs et inscrire le traitement dans la durée, l'enfant asthmatique devenant un adulte asthmatique.

Crise d'asthme aiguë : prise en charge en cabinet de ville

Aline Tamalet

Préambule

L'asthme est la maladie chronique la plus fréquente chez l'enfant. Son évolution se caractérise par des exacerbations qui représentent la principale cause d'hospitalisation chez les enfants (60 000 séjours hospitaliers enregistrés en 2015 dont plus de la moitié chez les moins de 15 ans). On déplore encore 851 décès par an en France en 2014, dont 10 chez des enfants de moins de 15 ans.

L'exacerbation se caractérise par des symptômes aigus ou subaigus, ayant débuté depuis moins de 24 heures, d'amplitude suffisante pour justifier une intervention thérapeutique. Elle est définie comme sévère sur des critères cliniques (*cf.* ci-après) et si elle justifie un recours à la corticothérapie orale ou un recours à un service de soins d'urgence. Elle est parfois inaugurale.

La prise en charge de l'exacerbation doit être analysée comme un processus continu allant de l'instauration du traitement à domicile, par le patient lui-même ou sa famille avec un plan d'action écrit, au traitement de symptômes plus sévères en médecine primaire jusqu'à la prise en charge dans un service d'urgences à l'hôpital si nécessaire (fig. 25.8). Il existe des recommandations pédiatriques françaises déjà anciennes pour le nourrisson de moins de 36 mois (HAS 2009), pour l'enfant (GRAPP 2007), pour l'enfant de plus de 12 ans et l'adulte (SPLF 2015). Des changements importants ont été proposés lors de la récente actualisation des recommandations internationales (GINA 2019). L'autogestion de la crise d'asthme à domicile, selon ces récentes recommandations, est abordée au début du chapitre 25.

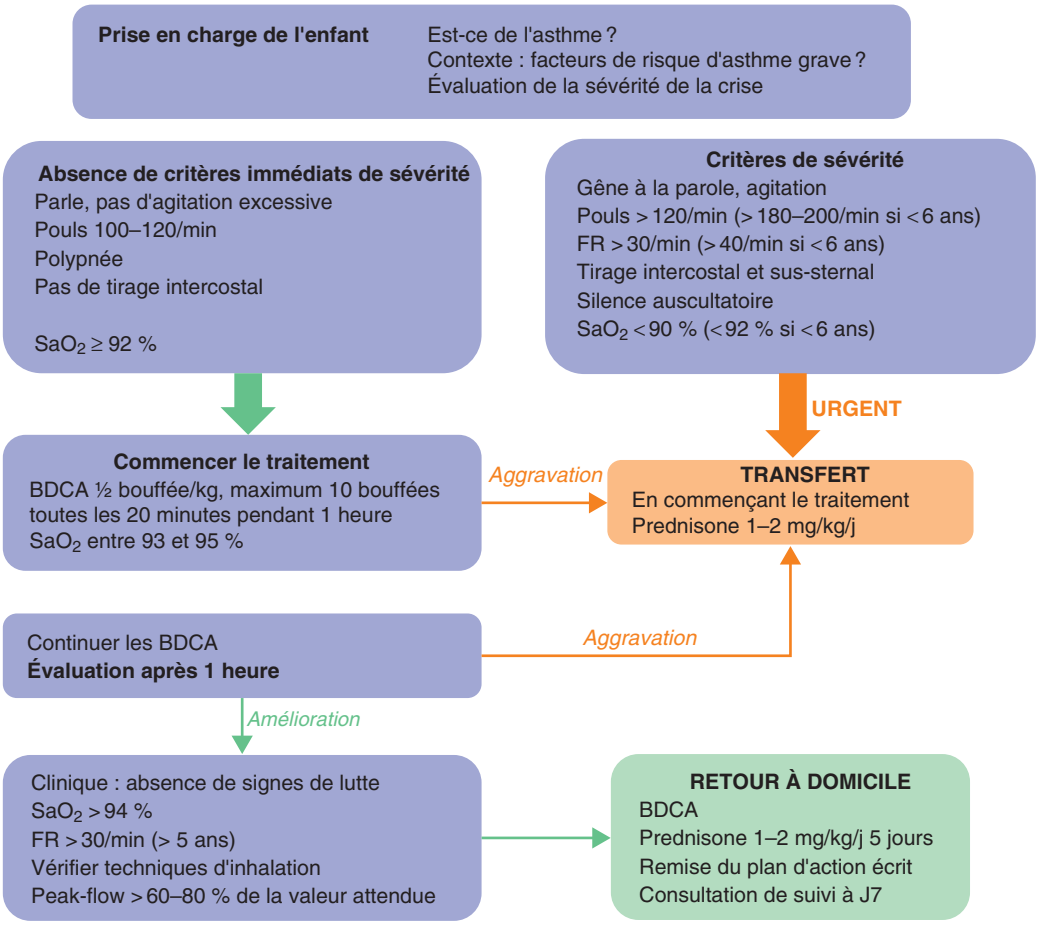


Fig. 25.8 Prise en charge d'une crise d'asthme aiguë au cabinet. BDLA : bronchodilatateurs de longue durée d'action ; FR : fréquence respiratoire ; SAO_2 : saturation artérielle en oxygène.

1er temps : confirmation du diagnostic d'exacerbation d'asthme devant une détresse respiratoire

Le diagnostic ne fait aucun doute devant une dyspnée expiratoire avec des sibilants audibles à l'auscultation ou des sifflements expiratoires audibles à distance. La présentation clinique est parfois moins typique et il faut évoquer ce diagnostic chez un enfant présentant une toux spastique incessante ou des signes de lutte, un tirage intercostal et sus-sternal, une polypnée et un état d'agitation avec abolition du murmure vésiculaire (signe de gravité).

Il faut toujours évoquer les diagnostics différentiels en recherchant à l'interrogatoire un contexte évocateur d'une inhalation d'un corps étranger, une sémiologie clinique évocatrice d'un syndrome d'hyperventilation ou d'une dyskinésie laryngée paroxystique.

L anaphylaxie peut se manifester par une détresse respiratoire de type crise d'asthme. En cas de suspicion d'anaphylaxie, il faut procéder à un traitement immédiat par adrénaline IM.

Une radiographie thoracique n'est pas indiquée en 1re intention ; à moins de craindre une complication de type pneumothorax ou une pneumopathie bactérienne associée, également si le contexte clinique évoque une suspicion de corps étranger, et enfin en l'absence d'amélioration malgré un traitement optimal.

2e temps : traitement des exacerbations en soins primaires (cabinet de ville)

Il faut mener de front l'évaluation de la gravité tout en prenant des dispositions pour un éventuel transfert et débuter le traitement de la crise par BDCA (bronchodilatateurs de courte durée d'action).

Tout cabinet médical devrait être équipé au minimum : d'une chambre inhalation avec masque facial, d'un bronchodilatateur de courte durée d'action (BDCA) en spray, d'une boîte de corticoïdes oraux. Un stylo auto-injectable d'adrénaline doit être disponible pour traiter une éventuelle anaphylaxie.

« En même temps » : évaluer la gravité

La prise en charge efficace dépend de l'évaluation exacte et rapide de la gravité de la crise, classée en crise modérée à sévère selon les éléments du tableau 25.3.

L'évaluation de la sévérité de l'exacerbation est réalisée au cours d'un bref interrogatoire et examen clinique. Cette évaluation permet de déterminer si l'exacerbation peut être gérée dans un contexte de soins primaires ou si un transfert en milieu hospitalier est nécessaire. Les éléments cliniques imposant un transfert hospitalier sont notés dans l'encadré 25.3. La mesure du DEP, bien qu'objective, reste toutefois souvent difficile à réaliser en cours d'exacerbation.

Après l'évaluation initiale, on doit être capable de déterminer la gravité de l'exacerbation. Certains auteurs ont comparé le rendement de divers outils d'évaluation et ont conclu que l'indice d'évaluation clinique et la mesure d'évaluation respiratoire pédiatrique comme le PRAM sont fiables (*cf.* tableau 25.3). Il existe d'autres scores de gravité dont le *Pediatric Asthma Score* (PAS) validé par les équipes américaines.

Il faut également évaluer les facteurs de risque de crise sévère.

Tableau 25.3 Évaluation de la gravité d'une exacerbation d'asthme : score PRAM (*Pediatric Respiratory Assesment Measure*).

SaO_2 (%)	≥ 95		0
	92–95		1
	< 92		2
Tirage sus-sternal	Absent		0
	Présent		2
Tirage intercostal	Absent		0
	Présent		2
Murmure vésiculaire	Normal		0
	Diminution bases		1
	Diminution sommet et bases		2
	Absent		3
Sibilants	Absents		0
	Expiratoires		1
	Inspiratoires (± expiratoires)		2
	Audibles à distance ou silence auscultatoire		3
Score PRAM/12			
Score	0–3	4–7	8–12
Sévérité	Faible	Modérée	Sévère

Encadré 25.3 Paramètres cliniques d'une exacerbation d'asthme imposant un transfert du cabinet médical vers un centre hospitalier

- Troubles de conscience
- Silence auscultatoire
- Parle par mots, assis penché en avant, agité
- FR > 30/min à partir de 6 ans, > 40/min entre 2 et 5 ans
- Mobilisation des muscles accessoires
- FC > 120 bpm à partir de 6 ans, > 180 bpm à 4–5 ans, > 200 bpm avant 3 ans
- SaO_2 (en air) < 90 % à partir de 6 ans ou < 92 % avant 6 ans
- DEP ≤ 50 % de la valeur théorique ou optimale de l'enfant

DEP : débit expiratoire de pointe ; FC : fréquence cardiaque ; FR : fréquence respiratoire ; SAO_2 : saturation artérielle en oxygène.
D'après le GRAPP et le GINA 2019.

- Certains facteurs sont liés à l asthme : asthme instable avec augmentation récente des besoins en BDCA ou arrêt récent d'un traitement par corticoïdes oraux, antécédents d'hospitalisation pour crise oxygénodépendante ou en USI (unité de soins intensifs).
- D'autres facteurs sont liés au terrain : jeune âge (< 4 ans), polyallergie et/ou allergies alimentaires, troubles psychosociaux ou contexte socio-économique défavorable.
- Certains facteurs déclenchants sont associés à des crises potentiellement plus sévères, comme les infections virales, en particulier le rhinovirus, les allergies alimentaires ou médicamenteuses.

« En même temps » : prendre des dispositions pour un transfert

Si la crise est grave d'emblée, on ne doit pas rester seul mais contacter le Samu en donnant son identité, sa localisation, l'identité de l'enfant, le motif de l'appel, les mesures prises.

« En même temps » : commencer le traitement

En cas de crise sévère d'emblée : instaurer le traitement par BDCA, donner précocement les corticoïdes par voie orale, tout en organisant le transfert du patient.

β2-agonistes à courte durée d'action

Le traitement de 1re intention de l'exacerbation d'asthme en soins primaires repose sur l'administration de doses répétées de BDCA. Le salbutamol est le bronchodilatateur privilégié. On favorise le couple aérosol doseur et chambre d'inhalation : ce mode d'inhalation est au moins aussi efficace qu'un nébuliseur. Une étude récente confirme la non-infériorité du couple aérosols doseur et chambre d'inhalation aux nébulisations effectuées avec un nébuliseur à délivrance inspiratoire (*Breath actuated nebulizer*).

La dose recommandée pour du salbutamol 100 µg (à ajuster en fonction de la gravité de la crise et la réponse au traitement) est au maximum de 1 bouffée pour 2 kg de poids avec un maximum à 10 bouffées, toutes les 10 à 20 minutes sur une heure. Chez les patients qui ont une crise grave d'emblée, l'administration en nébulisation continue de β2-agonistes (à la posologie de 0,3 mg/kg/h) peut avoir un meilleur effet bronchodilatateur, plus prolongé qu'un traitement intermittent. Le salbutamol provoque des effets secondaires dont la tachycardie, l'hyperglycémie, l'hypokaliémie, qui sont généralement bien tolérés.

La terbutaline – système Turbuhaler™ (500 µg/inhalation) est utilisable après l'âge de 6 ans à la posologie de 0,5 mg (1 inhalation)/10 kg avec un maximum de 5 inhalations. Elle existe aussi sous forme injectable, pour les crises sévères, à la posologie de 0,01 mg/kg après 2 ans (ampoules de 0,5 mg/1 mL).

Anticholinergiques

Le bromure d'ipratropium peut être un traitement d'appoint aux β2-agonistes. Certains essais montrent une diminution du taux d'hospitalisation et une meilleure fonction respiratoire en cas d'utilisation de β2-agonistes en association avec le bromure d'ipratropium pendant la 1re heure par rapport aux β2-agonistes utilisés seuls. La posologie est de 0,25 mg pour un poids inférieur à 20 kg et de 0,5 mg au-delà. Aucun essai clinique n'appuie l'utilisation d'ipratropium après la 1re heure chez les enfants.

Corticothérapie par voie orale

Toute crise d'asthme sévère d'emblée ou ne répondant pas rapidement à l'administration de BDCA justifie la prise de corticostéroïdes par voie orale. Les stéroïdes peuvent réduire le risque d'hospitalisation et le risque de récidive après le traitement initial. La posologie recommandée est de 1 à 2 mg/kg/j (maximum 40 mg avant 12 ans et 50 mg après 12 ans) de prednisone. On soulignera l'intérêt des formes orodispersibles pour la facilité de la prise.

Ce traitement est plus efficace lorsqu'il est donné précocement. Dans une étude prospective portant sur 406 enfants pris en charge pour une crise d'asthme modérée à sévère (score PRAM), la prise des corticoïdes dans la 1re heure est associée à une diminution significative du risque d'hospitalisation.

En revanche, l'intérêt d'augmenter les doses des corticoïdes inhalés lors d'une exacerbation d'asthme reste discuté, et dépend probablement du niveau d'observance de base. Une étude pédiatrique portant sur 254 enfants de 5 à 11 ans a néanmoins montré l'absence de différence sur le recours à la corticothérapie orale pour traiter une exacerbation entre un groupe dans lequel on quadruplait la dose de corticoïdes inhalés (440 µg de fluticasone 2 fois/j) *versus* un groupe à dose stable (88 µg de fluticasone 2 fois/j).

Évaluation de la réponse

Il faut envisager une hospitalisation en présence de l'une ou l'autre des situations suivantes : crise sévère d'emblée, crise oxygénodépendante, persistance de signe de lutte après 1 heure de traitement. D'autres critères doivent être pris en considération comme le contexte socio-économique et familial, la distance maison – hôpital, les comorbidités et une crise d'asthme liée à une réaction d'anaphylaxie.

En cas d'amélioration clinique avec fréquence respiratoire inférieure à 30/min pour un enfant de plus de 5 ans, l'absence de signe de lutte, une SaO_2 supérieure à 94 %, on peut préparer le retour du patient à domicile. On doit revoir avec lui et la famille la bonne compréhension du plan d'action et des signes de gravité d'une crise d'asthme, la bonne compréhension de l'ordonnance de sortie et des techniques d'inhalation.

3e temps : prescription de sortie

- Continuer à administrer un BDCA à la demande. Les protocoles proposés sont nombreux et non formellement validés. Il est sûrement raisonnable de proposer au moins 3 à 4 administrations systématiques pour les 48 heures suivantes, associées aux prises à la demande.
- Administrer un traitement de stéroïdes par voie orale (prednisolone : 1 à 2 mg/kg/j, maximum 60 mg) pendant une durée totale de 3 à 5 jours.
- Instauration éventuelle d'un traitement de fond. Elle est le plus souvent justifiée après une crise d'asthme sévère

Encadré 25.4 **Plan d'action écrit**

Une exacerbation d'asthme est l'occasion de revoir avec l'enfant et sa famille la gestion de cette exacerbation à domicile, et d'actualiser le plan d'action écrit. Celui-ci répertorie pour l'enfant et la famille les signes cliniques qui doivent faire évoquer une crise d'asthme débutante et doit leur permettre de savoir instaurer le traitement de la crise d'asthme avec les bonnes posologies et les bonnes techniques d'inhalation, et de repérer les signes de gravité ou d'aggravation d'une crise qui justifient une consultation et les personnes à contacter.

(ayant justifié la prise de stéroïdes oraux) pour une durée minimale de 3 mois. Le traitement de fond préexistant à l'exacerbation doit être ajusté le cas échéant.

Concernant l'éducation thérapeutique, il est indispensable d'avoir validé que les techniques d'inhalation des médicaments prescrits sont acquises, et que le plan d'action écrit (encadré 25.4) est parfaitement bien compris par le patient et sa famille.

Il est recommandé de prévoir une consultation une semaine après afin de s'assurer de la bonne évolution de la crise, faire le bilan de l'asthme et de l'environnement, mettre en place ou ajuster le traitement de fond et revoir le plan d'action écrit en cas de crise.

Il est important de revoir l'enfant au décours pour actualiser le plan d'action en cas de crise.

Quand adresser l'enfant chez un spécialiste ?

Il est nécessaire d'orienter le patient chez un spécialiste (pneumopédiatre) s'il présente des crises d'asthme à répétition, s'il a eu une crise d'asthme sévère avec passage en USI, si l'asthme est instable justifiant une augmentation des doses de corticoïdes inhalés au-delà du seuil des doses considérées comme faibles à intermédiaires (tableau 25.4). Un bilan allergologique est nécessaire pour tout asthme chez un enfant de plus de 3 ans, ainsi qu'une surveillance, au minimum une fois par an, de la fonction respiratoire par une exploration fonctionnelle respiratoire.

Tableau 25.4 **Équivalence de dose des différents corticoïdes inhalés chez l'enfant.**

Corticoïde	Dose quotidienne		
	Faible	Intermédiaire	Forte
Béclométasone			
– Nébulisée	400 µg 2 fois/j	800 µg 2 fois/j	
– Inhalateur doseur 50, 250 µg/bouffée – Inhalateur poudre sèche : 100, 200, 250, 400 µg/inhalation	250 µg/j en 1 ou 2 prises	500 µg/j en 1 ou 2 prises	1 000 µg/j en 1 ou 2 prises
Budésonide			
– Nébulisé	500 µg 2 fois/j	1 000 µg 2 fois/j	
– Inhalateur doseur 100, 200 µg/bouffée – Inhalateur poudre sèche : 100, 200, 400 µg/bouffée	200 µg/j en 1 ou 2 prises	400 µg/j en 2 prises	800 µg/j en 2 prises
Fluticasone			
– Inhalateur doseur 50, 125, 250 µg/bouffée – Inhalateur poudre sèche 100, 200, 500 µg/inhalation	50 µg 2 fois/j (> 1 an)	100 µg 2 fois/j	200 µg 2 fois/j (> 4 ans) > 100 µg/j 2 fois/j (1–4 ans)

Dyspnée d'effort

Chantal Karila

Préambule

La « gêne à l'effort » prend différentes expressions (oppression thoracique, manque d'air, etc., essoufflement vécu comme anormal), regroupées sous le terme de dyspnée d'effort, sensation **subjective**, avec laquelle l'environnement physique, psychique et social interagit. La dyspnée est le plus souvent décrite chez l'adolescent. L'absence de dyspnée d'effort ne signifie pas l'absence d'essoufflement qui, lui, est physiologique, lié à l'augmentation du débit ventilatoire avec l'effort.

Une démarche diagnostique par étapes permet de préciser l'organicité ou non de la dyspnée. Elle repose sur un bon interrogatoire et 2 examens clés : une radiographie du thorax et une exploration fonctionnelle respiratoire (EFR) complète. Si aux termes de ce 1er bilan, aucun diagnostic n'a été retenu, une épreuve d'effort cardiopulmonaire doit être demandée pour reproduire le symptôme.

Quantification

La quantification de la dyspnée se fait grâce à une échelle visuelle analogique, gradée de 0 (aucun essoufflement) à 10 (asphyxie), permettant aussi de vérifier l'impact des interventions thérapeutiques proposées. L'importance de la dyspnée n'est pas toujours proportionnelle à la difficulté de l'exercice ou à la gravité de la pathologie sous-jacente.

Interrogatoire

Il précise les conditions de survenue de la dyspnée.

« Timing »

Il est important de préciser depuis combien de temps la dyspnée d'effort est présente (en mois, années), et de repérer un éventuel facteur initial déclenchant, notamment un antécédent d'épisode dyspnéique sévère. De même, on précise le moment de survenue de la dyspnée par rapport à l'intensité et à la durée de l'effort effectué.

Compte tenu de la fréquence de l'asthme dans la population pédiatrique, une gêne à l'effort survenant **à l'arrêt de l'effort** doit faire évoquer un bronchospasme induit par l'exercice (BIE). Le BIE est défini comme un syndrome clinique, lié à une obstruction bronchique transitoire, consécutive à un exercice physique (**intense**), survenant habituellement **après** l'arrêt de l'effort.

Les dyspnées survenant en début d'effort ou rapidement après quelques minutes d'effort, comme lors des courses d'échauffement, pendant les séances d'éducation physique et sportive à l'école, le débit ventilatoire étant encore modéré, sont le plus souvent bénignes. Elles surviennent souvent chez un enfant peu sportif, qui court d'emblée trop rapidement et dont la coordination ventilatoire et motrice est mauvaise. À l'inverse, une dyspnée après un effort prolongé mérite un bilan plus approfondi.

Intensité de l'effort

On précise l'intensité d'effort qui génère la dyspnée. En effet, l'intensité de la dyspnée augmente progressivement avec le niveau de ventilation pendant l'exercice et l'on peut considérer une dyspnée comme « quasi normale » lors d'efforts intenses.

La problématique diagnostique repose sur la distinction entre un essoufflement physiologique et une dyspnée d'effort. Les efforts endurants, longs et peu intenses, sont plus souvent responsables de dyspnée que les exercices brefs et intenses.

Quand l'enfant pratique un sport technique (tennis de table, escalade, etc.), il est important de connaître son niveau dans l'activité physique. Un bon niveau technique, lié à une pratique ancienne, permet de considérer l'activité comme suffisamment intense pour générer un essoufflement ; à l'inverse, l'enfant qui débute s'arrête fréquemment faute de technicité, et ne fournit pas un effort suffisamment intense pour être essoufflé ou dyspnéique.

Enfin, on vérifie si la dyspnée survient dans un contexte de compétition, où l'anxiété et le stress peuvent déclencher ou amplifier le symptôme, qui ne serait pas présent lors d'une séance d'entraînement.

Le tableau 25.5 résume les éléments de l'interrogatoire orientant ou non vers un BIE.

Signes cliniques et symptômes associés

Une dyspnée ressentie au repos est le plus souvent pathologique. Une cyanose ou une toux sèche évoquent une pathologie interstitielle. Une pâleur ou une tachycardie orientent vers une anémie, et doivent faire prescrire une NFS.

Tableau 25.5 **Éléments de l'interrogatoire orientant vers un bronchospasme induit par l'exercice (BIE +) ou non (BIE–) devant une dyspnée d'effort.**

Paramètre	BIE +	BIE–
Symptômes	Dyspnée Toux Sifflements	« Gêné, essoufflé, ne court pas assez vite », air bloqué, difficulté à faire pénétrer ou à vider l'air, douleur
Timing	Après l'arrêt de l'effort	Pendant l'effort
Type d'exercice	Exercice intense	Exercice modéré (échauffement, 1er tour de terrain, etc.)
Réponse aux β2-mimétiques	Bonne	Incomplète
Niveau d'entraînement physique	Souvent sportif (club)	Souvent peu ou pas sportif (pas de pratique extrascolaire)

L'auscultation cardiaque **au repos** est obligatoire. Au moindre doute, si l'enfant ressent un trouble du rythme, des palpitations, une douleur thoracique, a eu un malaise ou une syncope à l'effort et surtout s'il est un athlète ou un sportif de bon niveau (participant à des compétitions), une échographie cardiaque doit être demandée. *Chez l'enfant athlète*, on redoute la « mort subite », par cardiomyopathie hypertrophique.

L'auscultation pulmonaire au repos est rarement contributive, en dehors d'une pathologie respiratoire connue.

On doit interroger l'enfant sur un **bruit audible pendant l'effort**, concomitant de la dyspnée. Un bruit inspiratoire, comme un stridor, évoque une pathologie extrathoracique et justifie un examen ORL ; un bruit expiratoire, comme des sifflements, évoque une cause intrathoracique.

Examens indispensables

Deux examens sont obligatoires : une radiographie du thorax et une EFR de repos avec test de réversibilité.

> Un diagnostic d'asthme ne peut être posé sans radiographie du thorax et sans mesure de la fonction respiratoire de repos, même si des sifflements sont audibles et associés à la dyspnée.

Épreuve d'effort cardiopulmonaire

Si ce 1er bilan est négatif, on demande une épreuve d'effort cardiopulmonaire (EFX), avec mesure des échanges gazeux et de la consommation maximale en oxygène. L'EFX permet de reproduire la dyspnée d'effort et d'évaluer les adaptations cardiocirculatoires, ventilatoires ou musculaires périphériques à l'effort. L'exercice réalisé est maximal, ce qui permet de repérer des symptômes ou des anomalies de fonctionnement non présents au repos.

Un éventuel diagnostic de dyspnée « symptôme révélateur » d'une pathologie sous-jacente peut alors être posé. À l'inverse, en l'absence d'anomalies de l'EFX, on parle de dyspnée « physiologique ».

Principales causes

Chez l'enfant n'ayant pas de pathologie sous-jacente, et dont la radiographie du thorax et l'EFR de base sont normales, la dyspnée d'effort révèle quelques rares pathologies spécifiques : un BIE dans 10–15 % des cas et, dans la très grande majorité des cas, une simple inadaptation à l'effort. On observe alors deux profils :

- des adaptations à l'effort « subnormales », avec un faible conditionnement physique. Ces enfants décrivent une dyspnée pour tout type effort, ont un surpoids et sont anxieux, ont parfois eu un précédent épisode dyspnéique « sévère » ;
- des adaptations à l'effort normales, avec un bon conditionnement physique. Aucune pathologie ne permet d'expliquer la dyspnée, que l'on peut considérer comme « physiologique ». Ces enfants décrivent une dyspnée d'effort pour des efforts endurants. Il s'agit soit d'enfants sportifs et/ou d'un contexte de compétition, soit de jeunes enfants avec une respiration « anarchique ».

Dyspnée d'effort de l'enfant asthmatique

L'enfant asthmatique se plaint souvent d'être essoufflé à l'effort, malgré un traitement de fond pris régulièrement. Cet essoufflement traduit l'hyperventilation relative, c'est-à-dire l'augmentation du débit ventilatoire quelle que soit l'intensité de l'exercice. Il en découle : une sensation de dyspnée disproportionnée par rapport à l'effort fourni, un mauvais rendement ventilatoire (une partie de l'oxygène capté pour les muscles squelettiques étant détournée au profit des muscles respiratoires), et ainsi une augmentation de la possibilité de développer un asthme induit par l'exercice, l'hyperventilation étant le mécanisme princeps actuellement reconnu de cette hyperréactivité d'effort.

Il faut distinguer la dyspnée d'effort qui est présente **pendant** l'exercice et qui traduit souvent cette hyperventilation relative, du BIE qui survient **à l'arrêt** de l'effort.

Dysfonctionnement des cordes vocales (DCV)

Le DCV consiste en une fermeture (adduction) des cordes vocales à l'inspiration, qui se traduit par un **bruit inspiratoire de stridor**. Il est important d'écouter l'enfant respirer pendant l'EFX. Un phénotype possible est celui d'adolescents athlètes, présentant un DCV uniquement à l'effort, pendant les compétitions en aérobie.

La spirométrie (diminution des débits inspiratoires) et la fibroscopie bronchique (visualisation de l'adduction des cordes vocales) confirment le diagnostic.

Syndrome d'hyperventilation (SHV)

La dyspnée d'effort par SHV survient le plus souvent un contexte d'anxiété, chez des enfants ayant eu une expérience d'accidents respiratoires sévères (réanimation, etc.) ou des athlètes.

Une toux et une tachypnée avec « poitrine qui serre » sont parfois présentes ; il n'y a pas de sifflements. De très nombreux autres symptômes peuvent être présents, notamment en dehors de l'effort : céphalées, mains moites, asthénie, etc. ayant parfois entraîné une surmédicalisation.

Si des gaz du sang étaient prélevés en fin d'EFX, on constaterait une augmentation brutale du pH et une hypocapnie, anomalies qui durent plusieurs minutes après l'arrêt de l'effort. Il faut surtout écouter l'enfant : au-delà du 1er seuil ventilatoire, avec l'augmentation du débit ventilatoire, on observe une respiration qui devient bruyante et trop ample, un enfant qui devient anxieux, qui souvent ferme les yeux. Il faut le rassurer, l'obliger à se concentrer sur son pédalage et surtout l'aider à finir l'épreuve d'effort. Il verra ainsi que cette « hyper » ventilation n'est pas grave et ne nécessite pas un arrêt brutal de l'exercice en cours.

L'asthme sévère est souvent associé à un SHV ou à un DCV, mais SVH et DCV sont aussi des diagnostics différentiels de la dyspnée d'effort de l'asthme sévère.

Obésité

Chez l'enfant obèse, le coût énergétique de la ventilation est élevé, au détriment du travail musculaire. Ce coût énergétique élevé s'explique à la fois par une « rigidité » relative du thorax, par le surpoids thoracoabdominal (« effet gaine »), par un degré d'hyperventilation relative et, souvent aussi, par un faible conditionnement physique (peu/pas d'activités physiques pratiquées).

Et si la dyspnée d'effort était « normale », physiologique

Le plus fréquemment, la dyspnée d'effort n'est pas pathologique. Elle traduit seulement un ressenti anormal de l'augmentation physiologique de la ventilation avec l'effort. Ce ressenti est favorisé par le peu de pratique physique notamment en club sportif, ou l'anxiété. Mais la dyspnée, multifactorielle, peut survenir également chez un enfant sportif, traduisant une inadaptation temporaire de la ventilation d'effort.

Le déconditionnement physique est **exceptionnel** chez l'enfant non malade. Au cours d'une EFX réalisée pour exploration d'une dyspnée d'effort, on observe parfois, malgré un test d'effort maximal, des résultats « subnormaux ! ». On constate que l'enfant est **peu actif ou peu sportif (ou jeune)**, sa ventilation est « anarchique », il utilise les muscles respiratoires accessoires, se met parfois en apnée, le rendement ventilatoire est faible. Sa fréquence cardiaque augmente très rapidement dès le début du pédalage et avec l'incrément de charge. Il a du mal à maintenir le rythme de pédalage imposé et est souvent plus fatigué que dyspnéique. *On parle alors plutôt de faible conditionnement physique ou de manque d'entraînement physique.* Toutes ces « inadaptations » d'effort participent à l'essoufflement du patient.

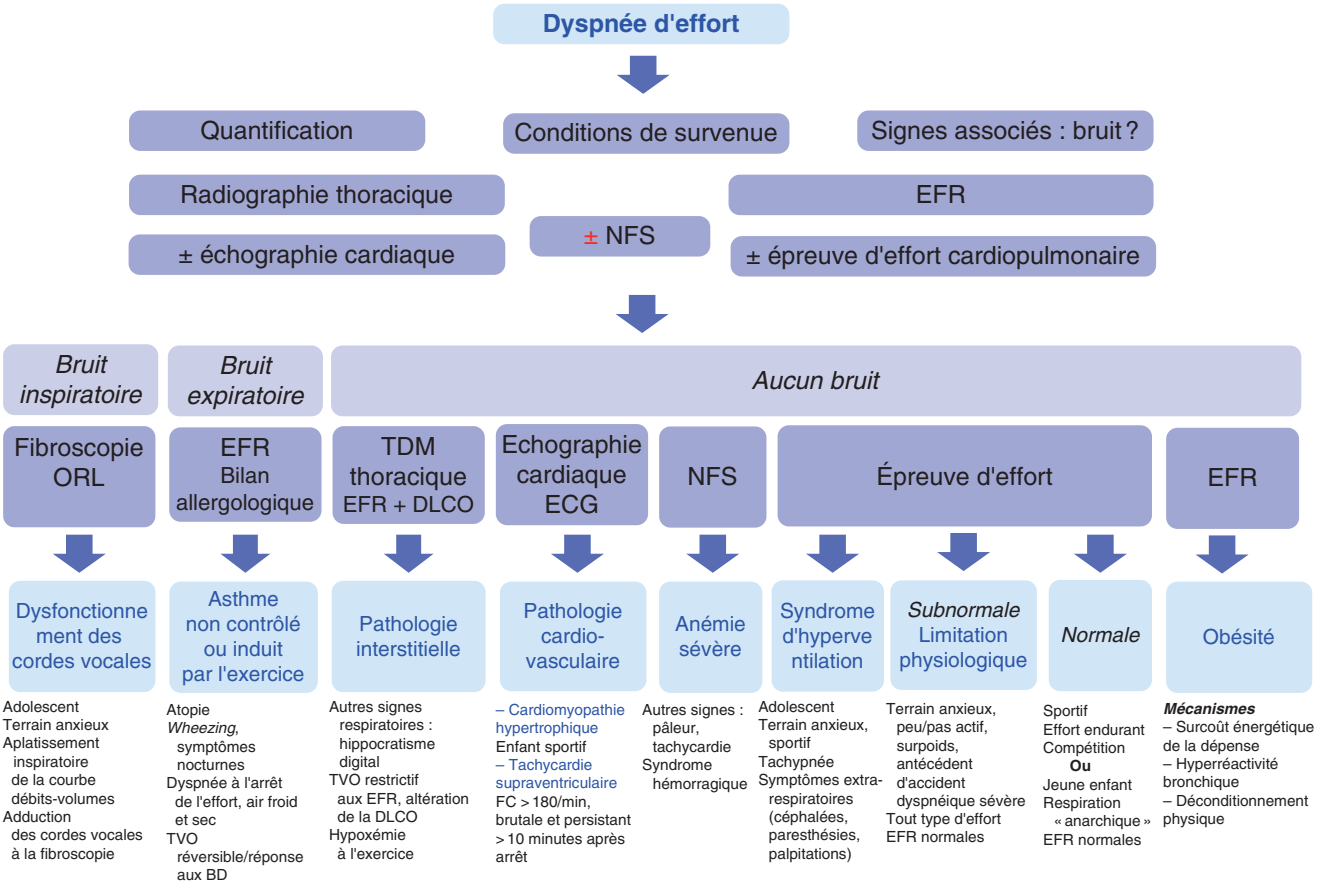


Fig. 25.9 Démarche diagnostique devant une dyspnée d'effort chez l'enfant. BD : bronchodilatateur ; DLCO : diffusion du monoxyde de carbone ; ECG : électrocardiogramme ; EFR : exploration fonctionnelle respiratoire ; FC : fréquence cardiaque ; NFS : numération formule sanguine ; TDM : tomodensitométrie ; TVO : trouble ventilatoire obstructif.

La dyspnée est une perception difficile de la respiration. **L'anxiété** est un facteur de majoration de la dyspnée, indépendamment de toute pathologie.

Démarche diagnostique

Elle est résumée dans l'algorithme décisionnel présenté en figure 25.9.

En pratique, on peut conclure qu'à l'exception de quelques causes rares, **la dyspnée d'effort de l'enfant n'est pas grave**. Elle n'est pas proportionnelle au conditionnement physique de l'enfant et est souvent majorée par l'anxiété.

Il est important de souligner que malgré la prévalence élevée de l'asthme, toutes les dyspnées de l'enfant ne sont pas de l'asthme ! Il faut se méfier des asthmatiques qui ne répondent pas aux traitements bronchodilatateurs bien pris.

Prise en charge

La normalité du bilan et de l'EFX rassure l'enfant et sa famille. La réalisation possible d'un effort maximal sans conséquences graves, que l'enfant soit dyspnéique ou non, permet souvent de dédramatiser le ressenti et d'éviter l'escalade des examens.

Il est utile d'expliquer les relations entre le cœur, la ventilation, le muscle périphérique et la performance physique, ou encore pourquoi et comment on peut être essoufflé à l'effort. On peut montrer à l'enfant les courbes d'augmentation de la ventilation avec l'effort. Ainsi, la « démystification » de cette ventilation suffit très souvent à faire disparaître le symptôme.

On peut aussi apprendre à l'enfant la respiration contrôlée abdomino-diaphragmatique, qui permet l'utilisation préférentielle du diaphragme au détriment des muscles accessoires, améliorant ainsi le rendement ventilatoire et diminuant l'hyperventilation relative et la sensation de dyspnée.

Enfin, on peut proposer à un enfant très inquiet, chez lequel la dyspnée a eu pour conséquence l'arrêt de toute activité physique ou sportive, de participer à un programme de réhabilitation respiratoire.

Toux chronique[1]

Grégoire Benoist, Guillaume Thouvenin

La toux « traînante » est un motif fréquent de consultation en pédiatrie. Ce « Pas à pas » présente l'approche diagnostique

[1] D'après Benoist G, Thouvenin G. Toux chronique de l'enfant. Perfectionnement en pédiatrie. Pas à pas 2019. Arch Pediatr. 2019 ; 2 (sup. 1) : S51-S59. Les numéros des intertitres suivants correspondent aux étapes de la figure 1.11.

que doit avoir le clinicien chez un enfant (nouveau-né et nourrisson exclus), reposant avant tout sur l'anamnèse et le cliché thoracique de face. Les enjeux sont d'argumenter avec rigueur les diagnostics les plus fréquents, et de ne pas méconnaître des causes plus rares grâce à l'identification de signes d'alerte et un suivi adapté.

Démarche diagnostique

❶ Quand parler de toux chronique ?

Il n'existe pas de consensus pédiatrique français sur la définition et la prise en charge d'une toux chronique. Dans la littérature, la durée de symptomatologie permettant de définir la toux chronique chez l'enfant est de plus de 4 semaines pour l'*American College of Chest Physicians*, et plus de 8 semaines pour la *Bristish Thoracic Society*. La variabilité de ces définitions est avant tout reliée au temps « attendu » de résolution d'une toux post-infectieuse. Les recommandations anglaises proposent ainsi une forme clinique intermédiaire entre la toux aiguë (< 3 semaines) et la toux chronique, appelée toux aiguë prolongée, dont la durée est comprise entre 3 et 8 semaines. Chez le jeune enfant, des infections des voies aériennes récidivantes et rapprochées peuvent donner l'impression de signes continus. Il est fréquent également d'observer une toux prolongée durant quelques semaines après une infection banale des voies aériennes supérieures ou inférieures.

❷ Première étape diagnostique : anamnèse et examen clinique rigoureux

Les principales données anamnestiques d'orientation sont : l'âge de l'enfant, le caractère de la toux (sèche, grasse), les horaires (matin, endormissement, nuit) et ses modalités évolutives (continue, récurrente avec intervalles libres), les facteurs déclenchants retrouvés (infection inaugurale, lieu/saison spécifique ou caractère perannuel, décubitus), l'association à un *wheezing* ou des symptômes oto-rhino-laryngologiques (ORL). Le retentissement de la toux pour l'enfant et son entourage doit être évalué. Il faut demander la réponse clinique à d'éventuels traitements (salbutamol, antibiothérapie). L'environnement de l'enfant doit être apprécié : mode de garde, tabagisme parental, présence d'un animal, conditions de logement, contage intrafamilial. Les conditions de naissance (terme, détresse respiratoire néonatale) doivent être précisées, de même que l'existence d'une atopie et de maladies pulmonaires sur le plan familial. L'évaluation clinique est centrée sur l'identification de bruits respiratoires (stridor, *wheezing*), l'auscultation (sibilants, souffle), l'analyse du thorax (déformation) et l'examen de la sphère ORL (obstruction nasale, hypertrophie amygdalienne), la peau (eczéma), sans oublier la croissance et l'état nutritionnel, ainsi que la recherche de signes généraux. Souvent, l'enfant ne tousse pas au moment de la consultation et l'examen clinique est normal. Une vidéo enregistrée sur le smartphone d'un parent peut parfois aider à identifier le timbre de la toux et d'éventuels signes d'accompagnement.

❸ À rechercher à chaque consultation : signes d'alerte

Ces signes d'alerte sont : un antécédent de syndrome de pénétration, l'existence de fausses routes ou de dyspnée à l'alimentation, des malaises avec cyanose, une dyspnée aux deux temps, un *wheezing* ou un stridor permanent, un encombrement bronchique permanent, une limitation des activités ou un retentissement sur le sommeil, un retard de croissance, des infections répétées et/ou sévères, un souffle cardiaque, une déformation thoracique, un hippocratisme digital.

❹ Deuxième étape diagnostique : cliché thoracique de face

En cas de toux persistante au décours d'un épisode infectieux, une réévaluation de l'état clinique ainsi que l'expérience du clinicien permettent le plus souvent d'éviter des explorations inutiles. Néanmoins, une toux aiguë prolongée (> 3 semaines) qui ne s'améliore pas et devient plus sévère peut requérir des investigations plus précoces. En cas de toux durant plus de 8 semaines, le cliché thoracique de face (profil non utile) en inspiration (et expiration en cas d'asymétrie auscultatoire ou de doute sur un antécédent de syndrome de pénétration) est systématique, même en l'absence de signes d'alerte. En cas d'orientation clinique évidente pour une cause spécifique de toux, un bilan ciblé permet de confirmer le diagnostic et de commencer la prise en charge adéquate (*cf.* ❻). En cas de signes d'alerte clinique et/ou d'anomalies radiographiques, un avis spécialisé doit être demandé afin de prévoir un bilan paraclinique plus exhaustif (*cf.* ❼).

❺ Absence d'orientation clinique, de signes d'alerte et d'anomalie radiographique

En cas de durée de toux supérieure à 8 semaines avec des premières évaluations rassurantes, on peut proposer un bilan de débrouillage : courbe débit-volume avec test de réversibilité, enquête allergologique et avis ORL. En effet, parmi les causes souvent rapportées dans la littérature internationale, on retrouve l'asthme (ou toux équivalente d'asthme), la rhinosinusite et la rhinite chronique (allergique ou non).

❻ Orientation diagnostique vers une toux spécifique

L'anamnèse, l'examen clinique ou le bilan de débrouillage précédent ont permis d'argumenter une cause spécifique de toux. Celle-ci doit être confirmée par le bilan dédié, et traitée.

- **L'asthme** est un diagnostic fréquent mais à argumenter avec rigueur. La sémiologie respiratoire peut être typique : présence de sifflements, récurrence des signes, facteurs déclenchants identifiés (infections virales, effort, allergène, stress, etc.), survenue nocturne ou au petit matin, réponse aux β2-mimétiques. Rarement, la toux est le seul symptôme. Le *Global Initiative for Asthma* (GINA) rappelle qu'il est alors essentiel de tenter de documenter la variabilité de la fonction respiratoire par un test de provocation d'hyperréactivité bronchique en cas de toux sèche isolée.
- **Le syndrome de rhinorrhée postérieure** est relié aux diagnostics de rhinosinusite et rhinite chronique (allergique ou non).

  - Une sinusite chronique entraîne un écoulement nasal mucopurulent avec jetage postérieur. La rhinoscopie peut retrouver du pus au niveau des fosses nasales et des méats sinusiens. La radiographie des sinus n'est pas recommandée ; le scanner n'est indiqué qu'après avis spécialisé, et des images d'épaississement muqueux peuvent être retrouvées sans signification pathologique. Il est cependant réalisé lorsqu'on suspecte une dilatation des bronches et il faut donc bien analyser le cliché thoracique.
  - Une rhinite allergique occasionne une rhinorrhée claire, un prurit endonasal, des éternuements, avec un caractère saisonnier ou non. La muqueuse nasale est œdémateuse. Une enquête anamnestique complétée de prick-tests est utile.
- **Les toux (post-)infectieuses** (hors pneumonies) sont souvent de diagnostic difficile dans le délai de toux chronique. Par exemple, la coqueluche ne peut être confirmée après 3 semaines d'évolution de la toux car la *Polymerase Chain Reaction* (PCR) nasopharyngée est alors mise en défaut ; il faut penser toutefois à la réaliser chez d'éventuels cas secondaires.
- **Le reflux gastro-œsophagien** (RGO) a trop souvent été incriminé comme cause de toux chronique, à l'instar d'un grand nombre de manifestations extradigestives. Il faut réinsister sur la nécessité de faire la preuve par pH-métrie de la réalité d'un RGO acide, son existence ne prouvant pas le lien de cause à effet, mais rendant plus « licite » la prescription d'un test thérapeutique par inhibiteur de la pompe à protons, avec essai d'arrêt pour apprécier une éventuelle rechute des signes.

❼ En cas de signes d'alerte : avis pneumopédiatrique et bilan exhaustif

Des signes d'alerte (*cf.* ❸) doivent faire rechercher des causes de toux spécifiques plus rares : un corps étranger inhalé, la mucoviscidose et les autres causes de dilatations des bronches, les malformations et tumeurs endothoraciques, les pneumopathies interstitielles diffuses. Le scanner thoracique avec injection (pour analyse du médiastin) est important lorsqu'une pathologie sous-jacente est suspectée par la clinique (notamment toux productive résistante à une antibiothérapie probabiliste ou anomalies auscultatoires persistantes) ou la radiographie standard. Il permet d'identifier différentes anomalies intrathoraciques : adénopathies, troubles de ventilation, bronchectasies, tumeur, malformation vasculaire. L'endoscopie bronchique peut alors s'avérer informative : visualisation d'un corps étranger ou d'une anomalie endobronchique (tumeur, fistule), dynamique des voies aériennes (dyskinésie), appréciation de l'état de la muqueuse (inflammation, hypersécrétion), réalisation de prélèvements microbiologiques, cytologiques et plus spécialisés. D'autres examens peuvent aussi être utiles : test de la sueur, bilan immunitaire.

❽ En cas de toux grasse ou sèche isolée sans orientation après bilan de débrouillage

En cas de toux isolée évoluant depuis plus de 8 semaines et sans orientation diagnostique, un test thérapeutique peut être proposé, avec réévaluation systématique à son arrêt.

- **En cas de toux grasse : une antibiothérapie** pour une durée de 2 semaines (pouvant parfois être prolongée à 4 semaines après avis spécialisé) est prescrite, par exemple amoxicilline et acide clavulanique. Cette attitude est proposée par les Anglo-Saxons, dans l'hypothèse d'une *bronchite bactérienne persistante*. Cette entité est évoquée chez des enfants habituellement âgés de moins de 6 ans, ayant une toux de durée supérieure à 4 semaines, productive, continue (à différencier d'épisodes récidivants) et isolée (absence de rhinite, aucun signe d'alerte clinique ou radiographique). Le cliché thoracique peut retrouver un épaississement péribronchique. Les examens cytobactériologiques des crachats (ECBC) sont souvent peu contributifs. Après antibiothérapie probabiliste, une résolution durable de la toux est en faveur du diagnostic, mais peut aussi être due à une évolution spontanément favorable. En cas de persistance de la toux, d'apparition de signes d'alerte ou de rechute(s), un avis spécialisé est indispensable afin de ne pas méconnaître une autre cause (*cf.* ❼).
- **En cas de toux sèche : un corticoïde inhalé** est prescrit. Une réévaluation à 6 semaines est programmée. En cas d'échec après analyse de l'observance et des techniques d'inhalation, le bilan est poursuivi (*cf.* ❼). En cas de bonne réponse apparente, la reprise de la toux après 3 mois de traitement renforce le diagnostic de *toux équivalent d'asthme*. En l'absence de rechute, le diagnostic de toux post-infectieuse peut expliquer la toux sèche prolongée observée.

Conclusion

- L'anamnèse et le cliché thoracique occupent une place centrale dans la démarche diagnostique.
- Des signes d'alerte justifient le recours indispensable au pneumologue et à un bilan spécialisé.
- Un test thérapeutique peut être fait en cas de toux grasse ou sèche isolée mais impose une évaluation rigoureuse de son effet.

Syndrome d'apnées obstructives

Brigitte Fauroux, Lucie Griffon, Alessandro Amaddeo

Le syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS) est le trouble du sommeil le plus fréquent chez l'enfant. Il est responsable d'une morbidité non négligeable, soulignant l'importance de son dépistage et de sa prise en charge.

Prévalence et causes

La prévalence du SAOS est estimée à environ 2 à 4 % des enfants d'âge scolaire.

L'hypertrophie des amygdales et végétations adénoïdes est la principale cause du SAOS de l'enfant (on parle alors de SAOS de type 1), ce qui explique le pic de fréquence entre les âges de 3 et 5 ans.

Le SAOS peut également se voir chez l'enfant obèse (on parle alors de SAOS de type 2) et en cas de malformations maxillo-craniofaciales ou des voies aériennes supérieures (on parle alors de SAOS de type 3 ou de SAOS « complexe »). Un SAOS doit ainsi être systématiquement recherché en cas de craniofaciosténose, achondroplasie, hypoplasie ou microsomie faciale, syndrome de Pierre Robin, mucopolysaccharidose, trisomie 21 ou syndrome de Prader-Willi. La prévalence du SAOS est plus élevée dans les SAOS de type 2 et 3 avec la possibilité d'une survenue à tout âge et un SAOS généralement plus sévère (tableau 25.6).

Conséquences

Le SAOS est associé à des perturbations essentiellement neurocognitives et comportementales, mais aussi cardiovasculaires et métaboliques, qui sont très variables d'un enfant à l'autre. Il est important de souligner qu'il n'existe pas de corrélation entre la sévérité du SAOS, évaluée par l'index d'apnées et d'hypopnées (IAH) sur la polysomnographie (PSG), et l'importance des troubles neurocognitifs. Une susceptibilité liée à l'âge, au terrain, mais aussi la durée et la sévérité du SAOS peuvent expliquer ces différences. Même si la morbidité associée au SAOS est bien décrite chez l'enfant, la réversibilité des troubles, tout comme les conséquences à long terme d'un SAOS non ou insuffisamment corrigé, sont mal connues.

Dysfonction neurocognitive et troubles du comportement

Alors que le SAOS de l'adulte est associé à une somnolence, chez l'enfant, il est associé à une hyperactivité, une irritabilité et/ou un déficit d'attention-hyperactivité (TDAH). L'agitation, un défaut de concentration ou de mémoire sont souvent au premier plan et peuvent être responsables de difficultés ou d'un retard scolaire. En effet, les épisodes répétés d'apnées et d'hypopnées sont responsables de réveils et microréveils, entraînant une fragmentation et une mauvaise qualité du sommeil. Ainsi, il est important de rechercher un SAOS chez tout enfant qui présente un TDAH. Une amélioration des troubles neurocognitifs est observée après le traitement du SAOS dans la très grande majorité des cas.

Morbidité cardiovasculaire

Les conséquences cardiovasculaires d'un SAOS sont très bien décrites chez l'adulte avec un risque accru d'hypertension artérielle, d'infarctus, d'accident vasculaire cérébral et d'athérosclérose. Chez l'enfant, probablement du fait d'une chronicité moindre, la morbidité cardiovasculaire est moins importante. Mais il a été bien montré que les épisodes répétés d'obstruction des voies aériennes sont associés à une hyperactivation sympathique avec une augmentation de la fréquence cardiaque et de la pression artérielle.

Syndrome métabolique

L'association du SAOS à un syndrome métabolique a été bien démontrée chez l'adulte. Chez l'enfant, on a pu mettre en évidence une dysrégulation glucidique et lipidique qui s'améliore sous traitement, mais de façon moindre chez l'enfant obèse. Comme pour la morbidité cardiovasculaire, les conséquences à l'âge adulte d'un SAOS dans l'enfance non ou insuffisamment traité ne sont pas connues.

Qualité de vie

De nombreuses études ont monté une altération de la qualité de vie chez les enfants ayant un SAOS par rapport à des enfants sains. Cette diminution de qualité de vie concerne aussi bien la qualité de vie globale que celle liée directement au SAOS et celle de leurs parents. Là encore, la qualité de vie a tendance à s'améliorer après traitement.

Signes cliniques

Le SAOS est associé à des signes nocturnes et diurnes dont la présence et la sévérité sont variables (encadré 25.5). Aucun signe clinique n'est spécifique ou pathognomonique du SAOS et aucune association de signes, même si on y intègre

Tableau 25.6 **Les 3 phénotypes du syndrome d'apnées obstructives de l'enfant.**

Caractéristique	Type 1	Type 2	Type 3
Prévalence	1–4 %	?	?
Âge	3–5 ans	Enfant/adolescent	Tout âge
Physiopathologie	Hypertrophie des végétations adénoïdes et des amygdales	Obésité ± hypertrophie des amygdales	Prédominance des anomalies anatomiques
Sévérité	Modérée	Modérée à sévère	Modérée à sévère
Évolution	Parfois favorable	Fonction du poids	Variable
Facteurs de risque	Allergie – âge	Obésité	Pathologie sous-jacente, obésité
Diagnostic	Clinique ± PSG	PSG systématique	PSG systématique
Conséquences	Dysfonction neurocognitive + stress cardiovasculaire Syndrome métabolique	?	?
Traitement	Adéno-amygdalectomie	Perte de poids Adéno-amygdalectomie	Spécialiste (chirurgie – PPC)

PPC : pression positive continue ; PSG : polysomnographie.

Encadré 25.5 Signes évocateurs d'un syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS)

Signes nocturnes

- Ronflement
- Pauses respiratoires
- Sueurs
- Nycturie
- Parasomnie
- Sommeil agité
- Position anormale pendant le sommeil (tête en hyperextension)

Signes à l'éveil

- Difficultés de réveil
- Irritabilité, hyperactivité, troubles de l'attention et de la mémoire
- Asthénie, somnolence diurne
- Céphalées ou vomissements
- Anorexie matinale
- Respiration buccale
- Troubles de la croissance (tardifs)

SFORL. Amygdalectomie de l'enfant. Recommandation pour la pratique clinique, 25 mars 2010.

l'examen clinique, voire des investigations radiologiques, n'est suffisamment informative pour poser ou infirmer le diagnostic de SAOS chez l'enfant. Toutefois, il est important de faire un interrogatoire le plus complet possible afin de documenter au mieux les améliorations après traitement.

Diagnostic

Examen clinique

Il est indispensable mais insuffisant pour poser le diagnostic de SAOS. Cet examen doit être fait par un médecin ORL qui analyse les fosses nasales à la recherche d'une hypertrophie adénoïdienne, le pharynx à la recherche d'une hypertrophie amygdalienne, et d'éventuelles anomalies ou malformations associées des voies aériennes supérieures. L'examen recherche également une malposition dentaire ou une anomalie maxillo-faciale. Il est important de savoir qu'il n'y a pas de corrélation entre le volume des amygdales noté sur l'examen clinique, l'importance des signes cliniques et les résultats de la PSG.

Examens radiologiques

Ils ne sont pas nécessaires au diagnostic et en aucun cas systématiques. La radiographie de cavum peut confirmer une hypertrophie adénoïdienne et/ou amygdalienne. L'examen tomodensitométrique n'a pas sa place dans le SAOS de type 1 ou 2. Tout comme l'examen clinique, il n'y a pas de corrélation entre le volume des végétations adénoïdes et celui des amygdales constatés sur l'examen radiologique, l'importance des signes cliniques et les résultats de la PSG.

Polysomnographie

La PSG et la polygraphie sont les seuls examens validés pour le diagnostic de SAOS de l'enfant. La sévérité du SAOS est évaluée sur l'IAH comme suit :

- IAH < 1,5 évènement/h : absence de SAOS ;
- IAH entre 1,5 et 5 évènements/h : SAOS minime ;
- IAH entre 5 et 10 évènements/h : SAOS modéré ;
- IAH > 10 évènements/h : SAOS sévère.

Il est important de souligner qu'aucun autre paramètre ne rentre actuellement en ligne de compte pour quantifier la sévérité du SAOS : index de fragmentation du sommeil, réveils et microréveils, limitations de débit, efforts respiratoires, qualité et organisation du sommeil.

La PSG n'est en aucun cas un examen systématique. Elle se justifie (SFORL 2010) lors d'un SAOS lié à une hypertrophie amygdalienne lorsque :

- l'amygdalectomie risque de ne pas être suffisante pour corriger le trouble obstructif du sommeil (pathologie associée : obésité morbide, anomalie craniofaciale ou des voies aériennes supérieures, maladie neuromusculaire) ;
- il existe une discordance entre l'examen clinique et les troubles respiratoires : absence d'obstacle amygdalien ou adénoïdien ;
- il existe un risque opératoire élevé : troubles de l'hémostase, anomalie cardiaque.

Prise en charge thérapeutique

Adéno-amygdalectomie

C'est le traitement de 1re intention du SAOS. Dans le SAOS de type 1, l'adéno-amygdalectomie permet la correction complète du SAOS dans environ 70 % des cas. Elle reste le traitement de 1re intention des SAOS de types 2 et 3 mais son efficacité est moindre. La perte de poids est la priorité chez l'enfant présentant un SAOS de type 2 mais elle est rarement obtenue ou suffisante. Une turbinectomie et/ou la résection de l'amygdale linguale sont parfois très efficaces, en particulier chez le grand enfant porteur d'une trisomie 21.

L'amygdalectomie ambulatoire est possible :

- si l'enfant est âgé de plus de 3 ans ;
- la classe ASA est I ou II ;
- en absence de comorbidité associée majorant le risque respiratoire : malformation craniofaciale ou des voies aériennes supérieures, maladie neuromusculaire avec hypotonie pharyngée, signes d'insuffisance cardiaque droite et d'hypertension artérielle pulmonaire, obésité morbide, maladie métabolique avec infiltration du tissu conjonctif sous-muqueux des VAS, maladie respiratoire à type d'infection récente des VAS ou inférieures avec hyperréactivité bronchique ;
- s'il n'existe pas d'anomalie de l'hémostase ;
- en l'absence de SAOS sévère objectivé sur une poly(somno)graphie avec un IAH > 10/h et/ou une SpO_2 minimale < 80 %.

Traitement anti-inflammatoire local

Un traitement anti-inflammatoire associant un corticoïde nasal et un antileucotriène pendant 3 mois a montré son efficacité pour corriger un SAOS résiduel modéré persistant après adéno-amygdalectomie.

Traitement orthodontique

Une malposition ou une anomalie orthodontique doivent être systématiquement recherchées. Un traitement orthodontique est indiqué lorsqu'il existe une malposition ou une anomalie orthodontique responsable du SAOS. Il a été montré que l'association d'un traitement orthodontique à une adéno-amygdalectomie était plus efficace qu'un traitement orthodontique seul.

Pression positive continue

La pression positive continue (PPC) est une technique d'assistance respiratoire qui consiste en la délivrance d'une pression positive d'air pendant tout le cycle respiratoire par une interface non invasive comme un masque nasal, nasobuccal ou par des canules nasales. L'élément déterminant est le maintien d'une pression positive minimale tout au long du cycle respiratoire, aussi bien à l'inspiration qu'à l'expiration, afin de maintenir l'ouverture des voies aériennes pendant le sommeil. Le traitement par PPC est réservé aux SAOS sévères de types 2 et 3, persistant après les traitements suscités on en cas d'impossibilité de ces traitements. Il doit être réalisé et suivi dans un centre pédiatrique multidisciplinaire spécialisé, ayant une expertise dans le sommeil et la PPC de l'enfant.

Autres techniques chirurgicales

La neurochirurgie et/ou la chirurgie maxillo-faciale sont réservées à des enfants présentant un SAOS de type 3. Ces patients doivent être traités en centre spécialisé par une équipe multidisciplinaire spécialisée dans la maladie (centres de référence maladies rares). Les explorations de sommeil sont systématiques chez ces patients, avant et après toute intervention thérapeutique.

La trachéotomie est le traitement de dernier recours qui est réservé aux SAOS les plus sévères persistant malgré toutes les interventions suscitées. La trachéotomie est une technique invasive, associée à une morbidité et une mortalité non négligeables. L'enfant trachéotomisé peut rentrer au domicile après une éducation des parents et soignants. Dans le suivi, tout doit être mis en œuvre pour décanuler l'enfant dès que son état médical le permet.

Conclusion

Le SAOS est le trouble du sommeil le plus fréquent chez l'enfant. Il reste sous-diagnostiqué, soulignant l'importance de l'interrogatoire pour rechercher des symptômes évocateurs et celui de l'examen clinique. L'adéno-amygdalectomie permet de corriger le SAOS de type 1 dans la majorité des cas. Les SAOS de types 2 et 3 doivent être pris en charge dans des structures pédiatriques spécialisées.

Tuberculose : enquête autour d'un cas, principes de prise en charge

Christophe Delacourt

Devant un enfant exposé à un cas de tuberculose (TB) pulmonaire, le rôle d'un médecin traitant est d'abord de s'assurer d'une prise en charge effective du dépistage par le Centre de lutte antituberculeuse (CLAT) du département. C'est en effet cette structure qui a la responsabilité de la coordination de l'enquête et du dépistage autour d'un cas de TB pulmonaire. Le plus souvent, le CLAT gère la totalité du dépistage, mais il est possible pour le médecin traitant de réaliser lui-même les tests nécessaires, en collaboration avec le CLAT.

Quels enfants doivent bénéficier d'un dépistage après contact ?

Toute TB de localisation respiratoire doit être considérée comme potentiellement contaminante, même lorsque les examens microscopiques des expectorations sont négatifs. Les enfants ayant eu les contacts les plus rapprochés, et notamment ceux vivant dans le domicile de la personne malade, doivent bénéficier d'un dépistage rapide, dans les 2 semaines qui suivent le diagnostic du cas index. Le dépistage des enfants peut être d'emblée plus large et concerner des situations de contacts moins proches, lorsqu'il existe des facteurs de vulnérabilité (très jeunes enfants ou enfants immunodéprimés), ou une situation de forte contamination (cas index avec de nombreux bacilles dans l'expectoration et/ou cavernes sur l'imagerie thoracique).

Quels sont les examens nécessaires ?

Test immun et radiographie de thorax sont nécessaires.

- L'intradermoréaction (IDR) à la tuberculine a longtemps été le seul test validé capable d'identifier une infection tuberculeuse chez l'enfant, et reste l'outil de 1re ligne dans de nombreux pays. L'importance de la réactivité tuberculinique est corrélée au risque de tuberculose-maladie (TM) ultérieure, y compris en population vaccinée par le BCG. L'IDR commercialement disponible en France est le Tubertest®. L'injection de 0,1 mL s'effectue au niveau de la face antérieure de l'avant-bras. Le test doit être lu entre 48 et 72 heures après l'injection, par la mesure en millimètres du plus grand diamètre transversal de l'induration. Les infections par d'autres mycobactéries que *Mycobacterium tuberculosis* ou la vaccination par le BCG induisent des réactions faussement positives.
- Depuis plusieurs années, des tests sanguins sont disponibles, qui mesurent la libération d'interféron gamma par les lymphocytes du patient, après stimulation par des antigènes spécifiques du complexe *M. tuberculosis* (*Interferon Gamma Releasing Assay*, IGRA). Il n'y a donc pas de fausse

positivité liée au BCG. Cette réponse *in vitro* est mesurable à tout âge, y compris chez le nourrisson. Deux IGRA sont disponibles commercialement : le Quantiferon® et le T spot-TB®, inscrits à la nomenclature française depuis 2017. La valeur prédictive des IGRA sur l'apparition d'une tuberculose active chez des sujets non traités, dans une même population, semble meilleure que celle des IDR.

- La radiographie de thorax doit être réalisée de face (fig. 25.10). Chez l'enfant de moins de 5 ans, elle peut être complétée par un profil, en cas de doute sur une hypertrophie ganglionnaire médiastinale sur le cliché de face. Il n'y a pas d'indication à un scanner thoracique systématique dans le cadre d'un contact avec un cas de TB à bacilles *a priori* sensibles. Le scanner peut être nécessaire lorsque la radiographie est d'interprétation difficile. Il doit alors être réalisé avec une injection de produit de contraste. Toute anomalie radiologique évocatrice (adénopathies hilaires ou médiastinales, infiltrats ou nodules parenchymateux) doit faire évoquer le diagnostic de TM, quel que soit le résultat du test immun.

Avec quel délai doivent être réalisés ces examens une fois le contact connu ?

Depuis 2013, le bilan est allégé chez les enfants de plus de 5 ans, à très faible risque d'évoluer rapidement vers une TM. Un seul test immun est réalisé chez ces enfants, 8 à 12 semaines après le dernier contact, c'est-à-dire à un moment où la négativité du test permet de conclure à l'absence d'infection et de stopper la surveillance. Ce test peut être soit une IDR, soit un IGRA. En revanche, une visite initiale, dans les 2 semaines suivant le diagnostic du cas index, reste nécessaire chez ces enfants pour éliminer une TM. Elle comprend un examen clinique et une radiographie de thorax (*cf.* fig. 25.10). Chez les enfants de moins de 5 ans, il reste recommandé d'avoir rapidement des arguments pour une infection tuberculeuse latente (ITL), afin d'initier un traitement avant toute évolution vers une TM. La visite initiale comprend donc un examen clinique, une radiographie de thorax, et un test de l'immunité antituberculeuse, qui peut être soit une IDR, soit un test interféron gamma, ce dernier ayant été intégré dans les recommandations 2019 du Haut conseil de la santé publique. En l'absence d'arguments initiaux en faveur d'une infection tuberculeuse, ces explorations doivent être renouvelées 8 à 12 semaines après le dernier contact (fig. 25.11).

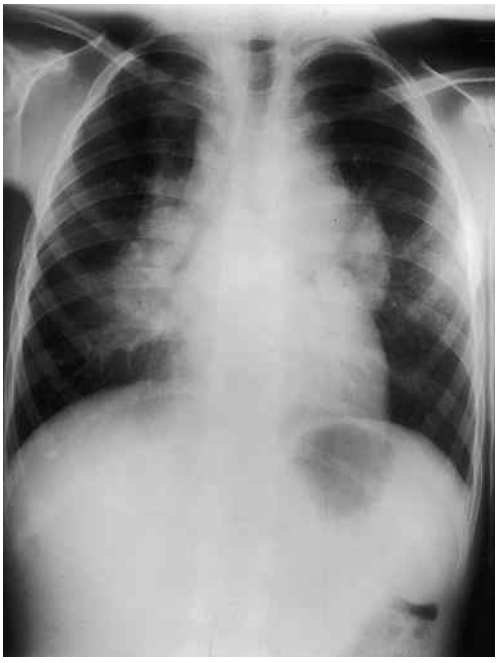


Fig. 25.10 Tuberculose pulmonaire de l'enfant : atteintes parenchymateuses et ganglionnaires.

Quand parler d'infection tuberculeuse ?

L'infection tuberculeuse est affirmée par la positivité du test immun. Le caractère latent de cette infection est affirmé par la normalité de la radiographie de thorax standard.

Tout IGRA positif chez un enfant ou adolescent, dans un contexte de contage, suffit à affirmer l'infection tuberculeuse. L'interprétation de l'IDR peut être difficile, notamment du fait de l'impact du BCG. Chez un enfant vacciné par le BCG et exposé à un cas de tuberculose contagieuse, une induration supérieure ou égale à 15 mm doit être considérée comme témoignant d'une infection tuberculeuse. Ce seuil doit toutefois être abaissé à 10 mm dans les situations les plus à risque d'infection : enfant étroitement exposé à un cas index très bacillifère ou porteur de cavernes radiologiques. En l'absence de vaccination par le BCG, le diagnostic d'ITL doit être posé chez tout enfant dont l'IDR est supérieure ou égale à 10 mm. Dans des situations à très fort risque (contact étroit avec un adulte présentant des cavernes et/ou fortement bacillifère), un seuil de 5 mm doit être considéré. À ces seuils, il faut ajouter les notions de conversion tuberculinique (augmentation de taille d'au moins 10 mm entre deux tests) ou d'induration phlycténulaire, toutes deux classiquement associées au diagnostic d'infection tuberculeuse.

Quel traitement proposer aux enfants avec infection tuberculeuse latente ?

Toute ITL de l'enfant doit être traitée. Le traitement recommandé en 1re intention est l'association isoniazide-rifampicine pendant 3 mois. Le traitement doit être pris le matin au réveil, avant toute prise alimentaire. Chez le jeune enfant de moins de 25 kg, il est recommandé de donner des doses élevées : isoniazide 10 mg/kg et rifampicine 15 mg/kg. L'isoniazide induit exceptionnellement des complications hépatiques sévères chez l'enfant. En pratique, la surveillance d'un traitement d'ITL chez l'enfant peut donc être uniquement clinique. Une consultation mensuelle est nécessaire. Par ailleurs, une information soigneuse doit être donnée aux familles sur les signes témoignant d'une éventuelle toxicité (vomissements répétés, douleurs abdominales, ictère), et

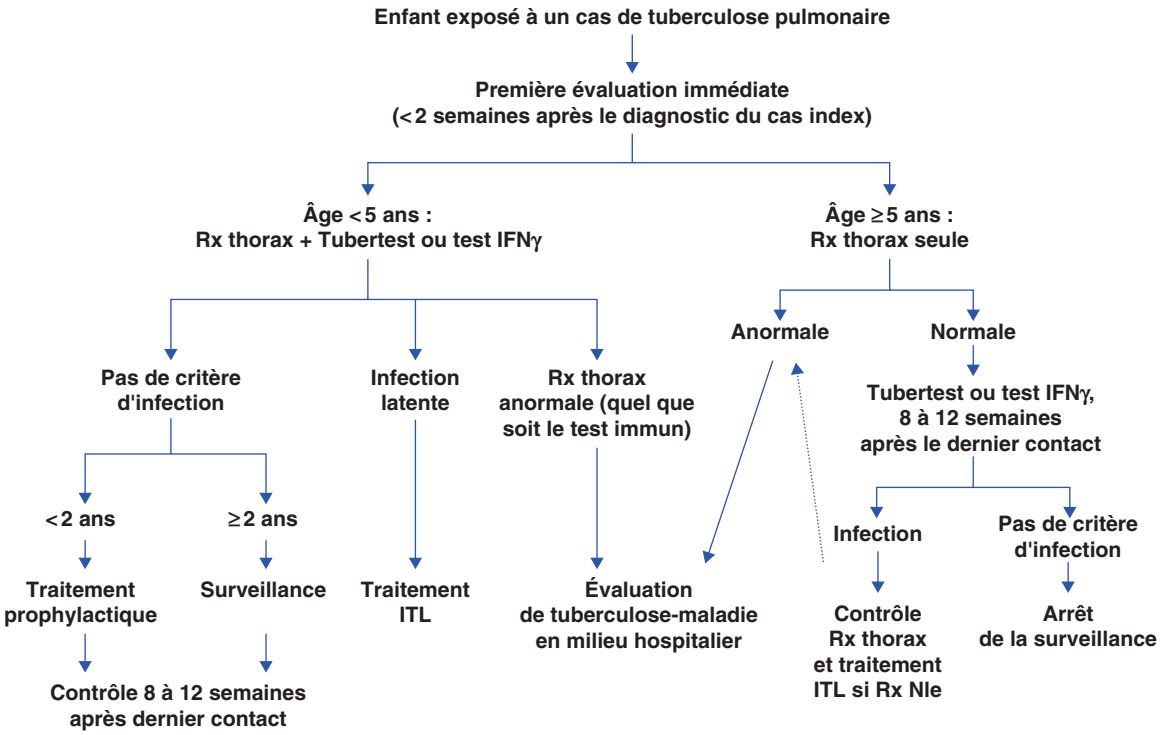


Fig. 25.11 Algorithme décisionnel pour la prise en charge d'un enfant immunocompétent exposé à un cas de tuberculose pulmonaire.
IFN : interféron ; ITL : infection tuberculeuse latente ; Rx : radiographie.

sur l'attitude à avoir devant ces signes : arrêt du traitement et consultation en urgence pour dosage des transaminases. La mention de ces points sur l'ordonnance est préférable. Lorsque la compréhension des signes d'appel par la famille ne semble pas suffisante, un dosage systématique des transaminases à J15, J30 et J60 du traitement reste nécessaire.

Quels enfants doivent bénéficier d'une prophylaxie antituberculeuse ?

Les tests immuns réalisés immédiatement après le diagnostic du cas index peuvent être faussement négatifs, et ne se positiver que dans les semaines qui suivent, justifiant le deuxième contrôle 8 à 12 semaines plus tard. En cas d'infection méconnue, une progression très rapide vers une TM, voire vers une forme disséminée, est possible en cas de grande vulnérabilité : âge inférieur à 2 ans ou immunodépression. Dans ces situations, une prophylaxie par isoniazide et rifampicine est systématiquement proposée jusqu'à l'affirmation de l'absence d'infection lors du deuxième contrôle.

Quelle attitude en cas de contact avec une tuberculose multirésistante ?

Dans la situation (rare en France) d'un contact avec une tuberculose à bacille multirésistant, la décision thérapeutique est souvent complexe et dépend de la toxicité potentielle des molécules utilisables, ainsi que de l'estimation du risque de progression vers la maladie. Une discussion multidisciplinaire avec le centre de référence pour les mycobactéries résistantes est indispensable.

Quand penser à une tuberculose chez un enfant en l'absence de notion de contact ?

Chaque année, environ 250 enfants de moins de 15 ans ont une TM en France. Pour environ un tiers d'entre eux, aucun contaminateur n'était connu au moment du diagnostic. Même si ce diagnostic est désormais rare en pédiatrie, il reste important de savoir l'évoquer devant une symptomatologie respiratoire traînante, *a fortiori* si elle s'associe à des signes généraux comme une altération de la croissance pondérale, une fièvre, une asthénie ou des sueurs nocturnes. Chez le jeune enfant, la symptomatologie respiratoire est souvent secondaire aux compressions des voies aériennes par les adénopathies : toux, *wheezing*, infections répétées. La radiographie de thorax est en général évocatrice par l'hypertrophie ganglionnaire et les troubles de ventilation associés. Chez l'adolescent, le tableau peut être proche d'une TB adulte, avec infiltrats des sommets et cavernes. En cas de suspicion, un recours hospitalier est nécessaire.

Quelle attitude chez l'enfant migrant ?

Le dépistage de l'infection latente et de la TM est recommandé chez l'enfant migrant de moins de 15 ans. Il est donc logique de traiter pendant 3 mois par isoniazide et

rifampicine toute IDR supérieure ou égale à 15 mm, ou tout IGRA positif, après vérification de la normalité de la radiographie de thorax.

Principes des antibiothérapies alternes et/ou à visée anti-inflammatoire

Jean-Christophe Dubus, Julie Mazenq, Mélisande Baravalle-Einaudi

La prescription d'antibiotiques au long cours est parfois proposée en pneumopédiatrie devant certains tableaux respiratoires chroniques. Les indications peuvent être doubles :

- soit à visée anti-infectieuse pour limiter les surinfections bronchiques bactériennes répétées ; il s'agit alors de plusieurs antibiotiques pris alternativement (antibiothérapie séquentielle ou alterne) ou d'un seul antibiotique pris quotidiennement sur une longue période ;
- soit à visée anti-inflammatoire ou immunomodulatrice ; il s'agit alors d'un traitement par macrolides, le plus fréquemment azithromycine, pris généralement 3 fois/semaine.

Ces prescriptions sont quasi exclusivement dérivées des résultats positifs obtenus dans la mucoviscidose lors de colonisation bronchique chronique à *Pseudomonas aeruginosa*. Hors mucoviscidose, leur niveau de preuve est modéré à inexistant. Ceci explique qu'elles ne font l'objet de recommandations que dans la dilatation de bronches (DDB) de l'adulte.

Antibiothérapie à visée anti-infectieuse

Rationnel pour une prescription d'antibiotiques au long cours

Quelques pathologies respiratoires chroniques de l'enfant ayant en commun une réduction de la clairance mucociliaire et un encombrement bronchique sont associées au cours de leur évolution à une colonisation bactérienne bronchique et à des poussées récurrentes de surinfections (dites « exacerbations »). Ceci se retrouve particulièrement dans des pathologies comme la DDB, quelle qu'en soit la cause, ou les bronchopathies chroniques. Par ailleurs, ce type de traitement a pu être proposé dans des pathologies sans DDB, par exemple dans les maladies neuromusculaires où la diminution de force musculaire peut limiter la toux et l'évacuation des sécrétions. Le but reste de réduire la fréquence des surinfections, la réaction locale inflammatoire et ses conséquences et, *in fine*, d'améliorer la qualité de vie. Chez l'adulte avec DDB hors mucoviscidose, cette prise en charge permet une diminution d'environ 50 % du taux d'exacerbations et des hospitalisations en lien avec celles-ci, mais majore d'un facteur 3 le risque d'acquisition de résistance.

Quels germes cibler ?

Les agents bactériens le plus souvent retrouvés dans les surinfections de DDB hors mucoviscidose sont *Haemophilus influenzae* non typable, *Moraxella catarrhalis* et *Streptococcus pneumoniae* et, beaucoup plus rarement, et souvent tardivement dans l'évolution, *Staphylococcus aureus* et *Pseudomonas aeruginosa*.

Quels traitements proposer ?

Un traitement antibiotique au long cours ne doit être prescrit qu'après une évaluation spécialisée. On doit éviter les céphalosporines en raison du risque d'acquisition d'entérobactéries BLSE, ainsi que les quinolones.

Chez l'adulte, en cas de DDB, un traitement inhalé continu est recommandé en 1re intention lors d'exacerbations de fréquence supérieure ou égale à 3/an et de colonisation à *Pseudomonas aeruginosa*. L'antibiothérapie orale est réservée lors de colonisation par d'autres germes ou de contre-indication/inefficacité des macrolides à visée immunomodulatrice. En pédiatrie, une monothérapie orale au long cours semble préférée (amoxicilline, cotrimoxazole, etc. selon antibiogramme et tolérance). En cas d'antibiothérapie alterne, une rotation sur 2 ou 3 antibiotiques est de règle, à une posologie entre 50 et 100 % de la dose usuelle. La durée de traitement est variable, certains ne proposant même l'antibiothérapie qu'en période hivernale. En l'absence de DDB, l'antibiothérapie prolongée ne devrait être réservée qu'aux formes les plus symptomatiques. Dans tous les cas, une surveillance clinique et microbiologique rigoureuse s'impose.

Lorsqu'une exacerbation survient, l'association amoxicilline-acide clavulanique est l'antibiotique de choix en 1re intention : il faut donc modifier l'antibiothérapie alterne pour privilégier cette molécule. Si l'exacerbation survient alors que l'enfant prenait déjà cette molécule, un examen cytobactériologique des crachats est indispensable pour mieux adapter l'antibiothérapie. En revanche, les patients sous azithromycine 3 fois/semaine à visée immunomodulatrice (*cf. infra*) doivent continuer ce traitement de fond et ajouter l'antibiothérapie curative adéquate.

Antibiothérapie à visée immunomodulatrice et anti-inflammatoire

Rationnel pour une prescription de certains macrolides

Les macrolides avec une chaîne de 14 ou 15 carbones (érythromycine, clarithromycine, roxithromycine, azithromycine), en plus de leur effet antibiotique, inhibent la migration des polynucléaires neutrophiles vers l'épithélium respiratoire, bloquent des médiateurs et cytokines pro-inflammatoires, limitent l'adhésion microbienne, inhibent certains facteurs bactériens de virulence (exotoxine A, élastase, phospholipase C), et peuvent aussi contrer la production de biofilm et la communication entre cellules (*quorum sensing*). Parmi ceux-ci, c'est l'azithromycine qui est le plus utilisée en raison de son meilleur profil de tolérance (absence d'inhibition du CYP3A4).

Indications possibles de l'azithromycine

Dans la DDB hors mucoviscidose, 4 études adultes et 1 étude pédiatrique menées sur le long terme (6 à 24 mois) montrent que la prise quotidienne ou 1 à 3 fois/semaine d'azithromycine, avec une posologie variable, diminue de 30 à 50 % le nombre d'exacerbations. La tolérance serait bonne, et l'effet semblerait se maintenir à l'arrêt du traitement.

Par extension, l'azithromycine a ensuite été proposée dans d'autres maladies respiratoires réputées inflammatoires (bronchiolite oblitérante, dysplasie bronchopulmonaire, fibrose pulmonaire, etc.), mais avec un vrai manque d'évaluation objective d'efficacité.

Précautions d'emploi

Avant un traitement par azithromycine au long cours, une infection à mycobactérie non tuberculeuse devrait être éliminée, même si le risque d'acquisition sous traitement ne semble pas augmenté. Un ECG rassure sur la normalité du QTc, même si un allongement de ce dernier sous traitement n'a jamais été décrit en pédiatrie. Enfin, au long cours, la surveillance de la bactériologie des crachats est justifiée en raison de la modification induite de microbiote et de l'acquisition de résistance, en particulier lors de prescription en l'absence de colonisation à *Pseudomonas aeruginosa*. Une réévaluation régulière de l'intérêt du traitement, dès 6 mois d'utilisation, doit être la règle.

Conclusion

L'antibiothérapie au long cours dans les maladies respiratoires chroniques de l'enfant doit rester un traitement d'exception. Des études permettant d'identifier les patients susceptibles d'en bénéficier réellement ou de préciser la durée optimale du traitement sont nécessaires.

Mucoviscidose et insuffisance respiratoire chronique en médecine de ville

Isabelle Sermet-Gaudelus

Préambule

L'insuffisance respiratoire chronique (IRC) est l'incapacité ventilatoire à assurer une oxygénation tissulaire adéquate. Son diagnostic repose, selon sa cause, sur la présence d'une hypoxémie et/ou d'une hypercapnie. La mise en évidence de ces anomalies à plusieurs reprises sur une période non définie, malgré un traitement médical optimal et à distance d'une poussée de la maladie définit le caractère chronique.

L'IRC est un motif de recours au soin en médecine de ville. En 2017, 562 200 enfants de 0 à 14 ans ont été pris en charge par l'assurance-maladie pour maladie respiratoire chronique, hors mucoviscidose, avec un taux de décès de 0,04 % (200 enfants). Ils ont été 24 420 de 0 à 14 ans à bénéficier d'une ALD pour insuffisance respiratoire chronique grave et 2 330 pour mucoviscidose. Entre 15 et 19 ans, le nombre d'adolescents avec ces ALD est respectivement de 7 970 et 870.

Les progrès réalisés tant sur le plan de l'évaluation que sur la prise en charge thérapeutique ont permis d'augmenter la survie des enfants avec IRC et d'améliorer leur qualité de vie dans le cadre d'un suivi ambulatoire.

L'IRC regroupe un ensemble hétérogène de pathologies, qui relèvent toutes d'une prise en charge dans un centre expert. Les interactions avec le médecin traitant sont essentielles à la prise en charge globale optimale de ces enfants.

- ***La dysplasie bronchopulmonaire*** (DBP), définie pour sa forme modérée ou sévère par la persistance d'une oxygénodépendance à 36 semaines d'âge postconceptionnel chez le prématuré, est la cause principale d'IRC chez le nourrisson. Elle résulte de l'hypoplasie et de l'immaturité pulmonaire en rapport avec la prématurité. Elle constitue la seule IRC de l'enfant qui s'améliore avec l'âge et où le bénéfice de l'oxygénation de longue durée est clairement démontré.
- ***La mucoviscidose*** est la cause la plus fréquente d'IRC chez le grand enfant et l'adolescent. Elle réalise une bronchopathie chronique obstructive surinfectée, principalement à *Pseudomonas aeruginosa*, responsable d'une destruction progressive du parenchyme. La dénutrition, liée à l'augmentation des besoins énergétiques combinée à des apports insuffisants, aggrave l'état respiratoire en favorisant l'insuffisance des muscles respiratoires.
- ***Les autres causes*** sont rares comme la dyskinésie ciliaire, les séquelles graves de virose respiratoire, les maladies interstitielles et les complications pulmonaires d'autres pathologies, d'origine génétique ou non (déficits immunitaires, malformations congénitales thoraciques ou cardiovasculaires, maladies neuromusculaires, etc.).

Évaluation de l'insuffisance respiratoire en pratique de ville

Signes d'alerte

L'évaluation et la surveillance de l'évolution de l'IRC reposent sur une prise en charge multidisciplinaire en lien avec les centres de référence. Des anomalies du sommeil (réveils nocturnes, sueurs nocturnes, sommeil agité), des céphalées matinales, une fatigue au réveil et/ou une somnolence diurne, l'apparition d'une dénutrition, un retard de croissance signent la décompensation et nécessitent une évaluation en centre spécialisé. Une hypoxémie franche (SpO_2 < 85 %) peut avoir des conséquences sur le développement neurocognitif. L'apparition ou l'aggravation d'une dyspnée à l'effort constitue également un signe d'alerte, souvent sous-estimé car l'enfant adopte un mode de vie « à l'économie ».

Pour la mucoviscidose, l'IRC se révèle souvent à l'adolescence. La bronchopathie y évolue sur un mode chronique émaillé de poussées d'exacerbation, au cours desquelles les signes respiratoires s'aggravent : l'expectoration devient abondante et purulente, la toux plus fréquente, la dyspnée

plus marquée. Les autres signes associés que sont la fatigue, l'anorexie et la perte de poids, et plus rarement la fièvre participent à l'altération de l'état général. On considère que ces périodes d'exacerbation contribuent de façon majeure à la destruction pulmonaire, du fait de l'intensité de la réaction inflammatoire. Ces épisodes sont donc particulièrement importants à reconnaître et à traiter précocement car ils sont associés chez 25 % des patients à une baisse des fonctions respiratoires persistant au décours de l'épisode aigu. Ces signes se majorent au fil de l'évolution et s'associent à une dyspnée et une hypoxie d'abord à l'effort, puis au repos.

Évaluation paraclinique

L'évaluation de l'IRC repose sur la mesure des échanges gazeux et de la fonction respiratoire ainsi que la recherche d'éventuelles complications.

- La mesure de la pression artérielle partielle en dioxygène (PaO_2) et en dioxyde de carbone ($PaCO_2$) reste l'examen de référence. La gazométrie se mesure chez l'enfant de préférence sur sang capillaire artérialisé à l'oreille. En raison de variation physiologique avec l'âge, une hypoxémie est définie par une PaO_2 inférieure à la moyenne ± 2 déviations standards (DS) de la valeur attendue pour l'âge (tableau 25.7). La mesure veineuse de la PCO_2 ($PvCO_2$) surestime la $PaCO_2$. En pratique, une $PvCO_2$ < 46 mmHg exclut une hypercapnie. Le caractère invasif de la ponction sanguine et la mesure à un temps donné rendent l'utilisation des GDS marginale.
- La mesure transcutanée en oxygène ($PtcO_2$) et en dioxyde de carbone ($PtcCO_2$), la saturation percutanée en oxygène (SpO_2) sont des mesures plus faciles, réalisables en ambulatoire sur 24 heures, et qui peuvent être répétées notamment pendant le sommeil et les efforts, comme les tests d'effort standardisés, la kinésithérapie respiratoire et le repas chez le nourrisson. La SpO_2 est fiable en dehors des situations d'anémie, et doit être de préférence mesurée avec un oxymètre de pouls, au doigt ou à l'orteil, en vérifiant son bon fonctionnement (positionnement du capteur, hypothermie, vernis, etc.) et la qualité du signal du pouls. Ces mesures évaluent l'hypoventilation nocturne, dépistent l'hypercapnie et permettent la titration thérapeutique. En pratique, la SpO_2 en ventilation calme pendant la période de réveil est comprise entre 97 et 100 % chez le nourrisson et l'enfant normal, et comporte moins de 1 % du temps de sommeil au-dessous de 95 % chez l'enfant entre 3 et 8 ans.
- L'examen de référence pour le sommeil est la polysomnographie, qui enregistre le rythme cardiaque et respiratoire, l'électroencéphalogramme, l'électromyogramme des muscles des bras et des jambes. Elle se fait en centre spécialisé. Les moniteurs SenTec™ peuvent être utilisés en ambulatoire et combinent la mesure en temps réel de la SaO_2, la $PtcCO_2$, la fréquence cardiaque et parfois la mesure des mouvements du poignet.

Ces tests doivent être répétés de façon systématique afin de repérer l'aggravation. À l'inverse, il n'est pas rare, même à un stade d'IRC grave, d'observer des stabilisations prolongées, notamment chez les patients atteints de mucoviscidose. Cette évaluation est systématiquement complétée par des épreuves fonctionnelles respiratoires qui permettent d'apprécier les volumes pulmonaires, les débits, leur éventuelle amélioration sous bronchodilatateurs, ainsi que la diffusion libre du CO (DLCO), en cas de pathologie interstitielle. Une hypertension artérielle pulmonaire par remaniement vasculaire secondaire doit être systématiquement recherchée par l'échocardiographie. Elle constitue un facteur de mauvais pronostic.

Tableau 25.7 **Valeur moyenne de la PaO_2 (pression artérielle partielle en oxygène) selon l'âge.**

Âge	PaO_2 (mmHg) Moyenne (2DS)
< 2 mois	70 (10)
2–10 mois	75 (10)
10–24 mois	80 (10)
2–4 ans	85 (10)
4–7 ans	88 (10)
7–11 ans	92 (10)
> 11 ans	95 (10)

Prise en charge ambulatoire

Prise en charge pluridisciplinaire

Le traitement de l'IRC s'intègre dans une prise en charge pluridisciplinaire de la maladie d'origine et des facteurs associés avec l'insuffisance respiratoire.

Tout tabagisme passif au domicile doit être formellement proscrit. Les vaccinations à visée respiratoire sont recommandées (antigrippale annuelle, antipneumococcique, anti-*Hamophilus*, antivaricelle, antirougeole). Le palivizumab est indiqué, en fonction des recommandations, principalement chez le nourrisson avec dysplasie bronchopulmonaire. Plus généralement, les mesures d'hygiène limitant les contaminations virales doivent être enseignées (lavage de mains, port de masque par les adultes infectés de l'entourage, limitation des collectivités chez le nourrisson). Des bronchodilatateurs et une corticothérapie inhalée sont prescrits s'il existe une hyperréactivité bronchique, ou si un bénéfice est démontré sur les épreuves fonctionnelles respiratoires. La kinésithérapie respiratoire quotidienne est souvent nécessaire car ces patients sont sécrétants. L'assistance nutritionnelle est capitale et nécessite souvent une nutrition entérale nocturne. La réhabilitation respiratoire doit être systématique. Dans la mucoviscidose, l'antibiothérapie permet souvent un retour à l'état de base et améliore l'inflammation et l'encombrement bronchiques.

Le traitement de l'hypoventilation alvéolaire repose sur l'oxygénothérapie de longue durée (OLD) et la ventilation non invasive (VNI). Ces 2 modalités doivent être mises en place par une équipe spécialisée pour un choix optimal des interfaces, du débit, de la source d'oxygène la mise au point des paramètres respiratoires et des prestataires. Cette prise en charge est encadrée par un programme d'éducation thérapeutique.

Oxygénothérapie de longue durée

Elle est indiquée s'il existe une HTAP quel que soit le niveau d'hypoxémie car l'oxygène peut faire diminuer la pression de l'artère pulmonaire. Dans les autres cas, l'OLD n'a démontré son intérêt en pédiatrie que dans la DBP où le maintien d'une SpO_2 supérieure ou égale à 92 % est associé à une meilleure croissance pondérale chez ces nourrissons. Ainsi, l'indication de l'OLD reste empirique et ne fait pas l'objet d'un consensus. Elle se pose rarement sur le seul résultat des GDS qui ne représentent qu'une valeur instantanée. Toutefois, il est admis que plusieurs PaO_2 inférieures à –4DS chez le nourrisson et à –6DS chez le grand enfant font discuter une OLD. L'enregistrement de la SpO_2 en période de sommeil nocturne et lors d'efforts respiratoires (kinésithérapie respiratoire, test d'effort chez l'enfant, repas chez le nourrisson) précise les indications. En pratique, pour les nourrissons avec DBP et, par extension, les enfants de moins de 2 ans, les experts du GRAPP (Groupe de recherche sur les avancées en pneumopédiatrie) recommandent l'OLD si la SpO_2 moyenne est inférieure à 93 % et/ou si le temps de sommeil avec SpO_2 inférieure à 90 % est supérieur à 5 %. Pour les enfants de plus de 2 ans, et notamment ceux avec mucoviscidose, l'OLD est indiquée si la SpO_2 moyenne est inférieure à 90 % et/ou si le temps de sommeil avec SpO_2 inférieure à 90 % est supérieur à 10 %. Pendant l'effort, la SpO_2 doit rester supérieure à 91 % et de ce fait, l'oxygénothérapie est indiquée si la SpO_2 est inférieure à 92 % avant ou pendant l'effort.

Ventilation non invasive

La VNI comprend la pression positive continue (PPC, maintien d'une pression constante dans les voies aériennes, l'enfant respirant « spontanément » à un niveau de pression supérieur) et la VNI proprement dite avec délivrance d'une pression plus élevée pendant l'inspiration et une fréquence ou volume insufflé de sécurité. Elle est préférentiellement réalisée de manière non invasive par un masque nasal.

La PPC est indiquée dans les pathologies obstructives isolées des voies aériennes, notamment en cas de syndrome d'apnées obstructives persistant malgré la chirurgie lorsque l'indice d'apnée horaire est supérieur à 5. La VNI est indiquée en cas d'hypoventilation alvéolaire avec hypercapnie. Cette situation résulte de l'inadéquation entre la charge mécanique imposée à l'appareil respiratoire pour maintenir une normocapnie et la force des muscles respiratoires. L'assistance ventilatoire agit comme un muscle respiratoire « externe » qui a pour but de « décharger » les muscles respiratoires. En pratique, la VNI est indiquée en cas d'hypercapnie nocturne et/ou après une décompensation aiguë car ces situations témoignent d'une réserve respiratoire insuffisante. Dans les pathologies neuromusculaires, une CVF inférieure à 20 % est un critère d'indication à commencer la VNI.

Différentes études, souvent réalisées chez les patients avec mucoviscidose, montrent que la VNI améliore la ventilation alvéolaire et le volume courant pendant le sommeil et restaure ainsi les échanges gazeux. Ceci se traduit par augmentation significative de la SpO_2, une diminution significative du CO_2 expiré et, sur le plan clinique, la correction de la somnolence diurne, des difficultés de concentration et les troubles du sommeil et, au maximum, une amélioration du retard staturo-pondéral. La VNI pendant les situations d'effort comme la kinésithérapie peut prévenir les désaturations artérielles chez les patients avec mucoviscidose ou les maladies neuromusculaires. La diminution de la charge imposée aux muscles respiratoires par la VNI permet une diminution du travail respiratoire et s'associe à une restauration des performances des muscles respiratoires avec une amélioration des pressions inspiratoires et expiratoires. Cet effet bénéfique sur les muscles respiratoires s'observe également à très court terme pendant une séance de kinésithérapie respiratoire.

Enfin, la VNI permettrait la normalisation de la réponse ventilatoire à l'hypercapnie. L'activité inspiratoire centrale en réponse à une hypercapnie est diminuée chez les patients présentant une hypercapnie chronique et la VNI resituerait le niveau de réponse à un niveau plus proche de la normale, en particulier chez des patients neuromusculaires.

Conclusion

Le pronostic et la qualité de vie des enfants avec IRC ont été grandement améliorés par les traitements médicaux, l'OLD et la VNI, dont les performances et l'administration sont optimisées par des adaptations technologiques permanentes. Les indications de l'OLD et de la VNI chez l'enfant ne sont pas encore consensuelles. Les bénéfices à long terme, sur le plan de la survie, la croissance pulmonaire, le développement neurocognitif, restent à évaluer.

Recommandations

Aubertin G, Marguet C, Delacourt C, et al. Recommandations pour l'oxygénothérapie chez l'enfant en situations aigues et chroniques : évaluation du besoin, critères de mise en route, modalités de prescription et de surveillance. Arch Pediatr 2012 ; 19 : 528–36.

Bousquet J, Khaltaev N, Cruz AA, et al. Allergic Rhinitis and its Impact on Asthma (ARIA) 2008 update (in collaboration with the World Health Organization, GA (2)LEN and AllerGen). Allergy 2008 ; 63 : 8–160. suppl 86.

GINA. Global Initiative for Asthma. Global strategy for asthma management and prevention, 2019.

HAS. Asthme de l'enfant de moins de 36 mois : diagnostic, prise en charge et traitement en dehors des épisodes aigus. Recommandations de bonne pratique, mai 2009.

HCSP. Enquête autour d'un cas de tuberculose. Recommandations pratiques, 2013.

Polverino E, Goemine PC, McDonnell MJ, et al. European Respiratory Society guidelines for the management of adult bronchiectasis. Eur Respir J. 2017 ; 50. pii : 1700629.

SPLF. Updated guidelines (2015) for management and monitoring of adult and adolescent asthmatic patients (from 12 years and older) of the Société de Pneumologie de Langue Française (SPLF). Rev Mal Respir 2016 ; 33 : 279–325.

WHO. Guidance for national tuberculosis programmes on the management of tuberculosis in children, 2nd ed., 2014.

WHO. Latent tuberculosis infection. Updated and consolidated guidelines for programmatic management, 2018.

Chapitre 26

Allergologie

Coordonné par Grégoire Benoist

PLAN DU CHAPITRE

Allergie alimentaire 682
Traitements d'urgence en allergie alimentaire – Régime d'éviction – PAI 684
Réintroduction des protéines de lait de vache. . . 688
Immunothérapie en allergie respiratoire et alimentaire 689
Allergie et hypersensibilité aux antibiotiques . . . 690

Allergie alimentaire

Étienne Bidat

L'allergie alimentaire correspond à une réaction aux protéines alimentaires par mécanisme immunologique. Quand le rôle des IgE est démontré, il s'agit d'une allergie alimentaire IgE-dépendante (allergie immédiate). Quand les IgE ne sont pas en cause, on parle d'allergie alimentaire non IgE-dépendante (allergie retardée). Certaines allergies procèdent d'un double mécanisme. Quand la réaction adverse aux aliments survient par un mécanisme non immunologique (enzymatique, métabolique, toxique ou indéfini), on parle d'intolérance alimentaire, par exemple dans le cas du déficit en lactase ou de l'intolérance au lactose.

Une pathologie fréquente

En population pédiatrique générale, la prévalence cumulée serait de 6,7 %. Il existe à la fois un sous-diagnostic, mais aussi un surdiagnostic, 20 % des individus pensent être allergiques à un ou plusieurs aliments.

Aliments en cause

La fréquence des aliments reflète les habitudes alimentaires et culturelles. Tous sont possibles, mais l'œuf de poule, l'arachide, le lait de vache sont les principaux impliqués.

Les allergènes d'origine végétale sont plus fréquents avec l'âge, alors que ceux d'origine animale décroissent. On voit apparaître de nouvelles allergies : lait de chèvre ou de brebis sans allergie au lait de vache, sésame, lupin, noix de cajou, pois blonds, etc. L'enfant est le plus souvent allergique à un ou deux aliments. Les allergies alimentaires multiples sont rares, mais leur incidence augmente (syndrome d'allergie alimentaire multiple).

Signes évocateurs

Le plus souvent, les symptômes atteignent plusieurs organes. Il existe une tendance générale à l'aggravation avec l'âge. Les signes évocateurs d'allergie alimentaire sont résumés dans le tableau 26.1. Ils sont le plus souvent déclenchés par l'ingestion de l'aliment (89 %), mais peuvent aussi survenir après le contact ou l'inhalation.

Le syndrome oral (de Lessof) à l'ingestion de fruits et/ou de légumes comprend un picotement vélopalatin, parfois un œdème des lèvres, une dysphagie. Il est fréquent chez le sujet allergique aux pollens ; des manifestations généralisées faisant suite à ce syndrome oral sont alors rares.

Dans certaines situations, l'allergie alimentaire est évoquée d'emblée. La survenue d'une urticaire ou d'une anaphy-

Tableau 26.1 **Signes des allergies alimentaires.**

IgE-médiée	Non IgE-médiée
Urticaire, angio-œdème, eczéma	Eczéma
Syndrome oral de Lessof	Reflux gastro-œsophagien
Diarrhée	Selles glairosanglantes, diarrhée
Douleurs abdominales	Douleurs abdominales chroniques
Refus de l'aliment	Refus de l'aliment
	Constipation
	Asthénie
	Mauvaise croissance
Vomissements immédiats	Vomissements retardés, parfois répétés et conduisant à l'hypovolémie (SEIPA)
Malaise du nourrisson	Malaise du nourrisson (SEIPA)
Signes respiratoires hauts ou bas	Signes respiratoires hauts ou bas (généralement associés à d'autres signes)
Anaphylaxie	

SEIPA : syndrome d'entérocolite induite par les protéines alimentaires.
Adapté d'après Rancé F, Bidat E. Allergie alimentaire chez l'enfant. Genève : Médecine & Hygiène, Médecine & Enfance ; 2000.

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

laxie immédiatement à la suite de la prise d'un aliment isolé est hautement évocatrice. L'anaphylaxie débute dès que deux organes sont concernés suite à l'ingestion d'un allergène. Des signes respiratoires chroniques (rhinite, asthme) sont exceptionnellement les seuls signes de l'allergie alimentaire.

L'association de signes digestifs peut témoigner de tableaux d'entéropathie induite par les protéines alimentaires, de proctocolite allergique, de syndrome d'entérocolite induite par les protéines alimentaires (SEIPA). Le SEIPA est une allergie non IgE-médiée mais avec vomissements itératifs, explosifs, 1 à 6 heures après la prise de l'aliment. L'œsophagite à éosinophiles se manifeste par un RGO intraitable, des blocages alimentaires chez le plus grand enfant. Elle est caractérisée par une infiltration à éosinophiles de l'œsophage.

Certains signes sont banals, fréquents, comme l'eczéma ou les signes digestifs mineurs. C'est leur répétition, leur résistance aux traitements habituels qui doivent faire évoquer une allergie.

Diagnostic

Histoire clinique = élément fondamental

En cas d'allergie IgE-médiée, les signes surviennent immédiatement après l'ingestion de l'aliment, le plus souvent moins de 2 heures après, au maximum 4 heures. Le délai est plus difficile à préciser au cours des allergies non IgE-médiées.

L'anamnèse peut conduire en cas d'eczéma et d'urticaire chronique à une étude du relevé alimentaire réalisé sur les apports pendant 7 jours. Il permet de dépister les fausses allergies alimentaires (régime alimentaire trop riche en histamine et tyramine qui déclenche les mêmes manifestations que l'allergie).

Tests de dépistage

Pour le médecin non spécialisé en allergologie, les tests de dépistage de l'allergie alimentaire IgE-médiée sont les Trophatop® enfant. Ils incitent, en cas de positivité, à adresser l'enfant à l'allergologue. Il n'existe pas de test pour l'allergie non IgE-médiée. Seule l'épreuve d'éviction/réintroduction de l'aliment permet d'envisager le diagnostic.

Tests cutanés, sensibilisation/allergie

Les tests cutanés à lecture immédiate sont réalisés par prick-test. La valeur prédictive négative est excellente. Un test cutané positif n'est que le témoin d'une sensibilisation vis-à-vis de cet aliment (l'organisme a fabriqué des IgE spécifiques pour cet aliment) et impose de poursuivre les explorations afin de savoir s'il existe une authentique allergie alimentaire (la sensibilisation alimentaire s'accompagne alors de symptômes cliniques). On estime que 20 % de la population générale présente des tests cutanés positifs (ou des IgE spécifiques positives) sans qu'il existe de manifestations allergiques. Les prick-tests sont réalisables dès le 1er mois de vie.

Patch-tests aux aliments

Ils n'ont plus de place dans la démarche diagnostique. Les dernières recommandations les ont supprimés.

IgE spécifiques

Elles sont utiles au diagnostic et au suivi. Pour quelques aliments, le taux des IgE spécifiques est corrélé avec la positivité du test de provocation par voie orale (TPO), permettant d'en réduire l'indication. L'allergologie moléculaire, avec dosage d'IgE spécifiques pour des composants allergéniques, permet d'approcher plus finement le diagnostic pour l'œuf, le lait de vache, l'arachide, la noisette et la noix de cajou.

Éviction/réintroduction

En cas de signes évoquant une allergie non IgE-médiée, leur amélioration sous éviction de l'aliment pendant 4 semaines, avec rechute lors de la réintroduction, permet d'évoquer le rôle de l'aliment dans le déclenchement des manifestations.

Tests de provocation par voie orale

C'est un temps essentiel du diagnostic. En l'absence d'histoire clinique évidente, il permet de départager ce qui est une simple sensibilisation (test positif sans pertinence clinique) de ce qui est une authentique allergie alimentaire. L'aliment est introduit à doses progressivement croissantes toutes les 20 minutes en l'absence de manifestation. Le TPO permet de mettre en place des évictions alimentaires limitées. Pour le lait et l'œuf, on distingue la tolérance de l'aliment cru et cuit. Ces informations permettent de mieux évaluer le risque encouru par la consommation accidentelle de l'aliment et guident le régime. Le TPO est potentiellement dangereux et doit être effectué en milieu hospitalier spécialisé, sous surveillance médicale étroite.

Autres tests

En cas de suspicion de pathologie digestive à éosinophiles, les biopsies intestinales, avec recherche et quantification de l'infiltrat éosinophilique, sont indispensables.

De plus en plus souvent, des régimes d'éviction sont conseillés après un bilan sanguin, en raison de la présence d'IgG vis-à-vis d'aliments. Cette identification témoigne uniquement d'un contact de l'organisme avec l'aliment. Cette technique est condamnée par les sociétés savantes.

Démarche diagnostique

La démarche débute avant tout par la clinique. En cas de tableau évoquant une allergie IgE-médiée, le non-allergologue peut compléter par un test de dépistage, Trophatop® enfant. Si celui-ci est positif, il doit adresser l'enfant à l'allergologue. En cas de tableau évoquant une allergie non IgE-médiée, sauf s'il est évoqué un SEIPA, il est possible d'essayer un régime d'éviction sur 4 semaines suivi d'une réintroduction. L'amélioration sous éviction, suivie d'une rechute lors de la réintroduction, est très évocatrice du diagnostic. La démarche de l'allergologue est indiquée en figure 26.1.

Suivi au long cours

Éviction

- En cas d'allergie IgE-médiée, l'éviction est guidée par la clinique, par la positivité des tests cutanés et/ou des IgE spécifiques et/ou du TPO (*cf.* fig. 26.1). Cette éviction est

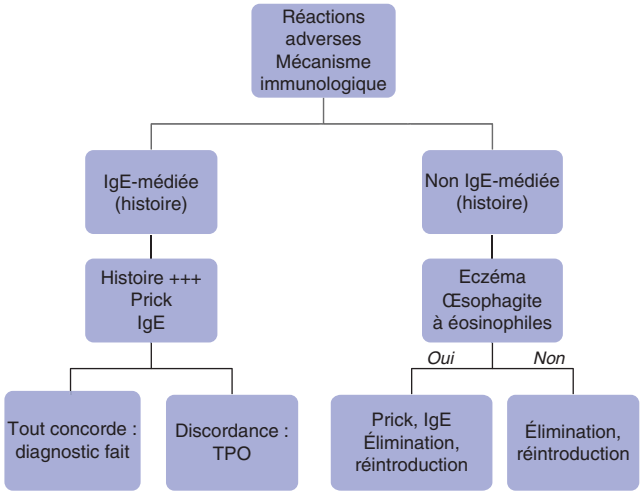


Fig. 26.1 Démarche diagnostique face à une allergie alimentaire chez l'enfant. IgE : immunoglobulines E ; TPO : test de provocation par voie orale. *Adapté d'après Sicherer SH, Sampson HA. Food allergy : A review and update on epidemiology, pathogenesis, diagnosis, prevention, and management. J Allergy Clin Immunol 2018 ; 141 : 41–58.*

d'au moins 6 mois après disparition des signes. En cas d'allergie au lait et à l'œuf, après bilan et parfois TPO, l'allergologue peut parfois autoriser une éviction partielle, avec autorisation de ces aliments sous forme cuite.

- En cas d'allergie non IgE-médiée, l'éviction est guidée par la positivité du test d'exclusion/réintroduction.

Proposition de réintroduction

Bon nombre d'allergies alimentaires guérissent quand l'enfant grandit.

- En cas d'allergie IgE-médiée, le suivi tous les 6–12 mois de la taille des prick-tests vis-à-vis de l'aliment et du taux des IgE spécifiques guide le moment opportun du TPO. Il est alors pratiqué pour voir si l'allergie persiste et pour déterminer la dose d'aliment déclenchante. Si l'allergie perdure avec le temps, l'immunothérapie orale est possible pour certains aliments dans les centres spécialisés en allergie alimentaire.
- En cas d'allergie alimentaire non IgE-médiée (sauf SEIPA), la réintroduction peut parfois se faire progressivement au domicile après 2 à 6 mois d'éviction en fonction de la pathologie. Il faut au préalable s'assurer de la persistance de la négativité des prick-tests ou des IgE spécifiques. En cas de positivité, l'allergie a évolué de mécanisme, il faut confier l'enfant à l'allergologue.

Traitements d'urgence en allergie alimentaire – Régime d'éviction – PAI

Grégoire Benoist

Le médecin traitant doit connaître la prise en charge des situations urgentes en allergologie. Il peut être confronté à une réaction allergique à son cabinet. Il doit savoir éduquer l'enfant et sa famille à l'identification des signes de gravité (plan d'action personnalisé) et au choix du traitement adapté (avec ses modalités d'administration). En lien étroit avec l'allergologue, il est susceptible de rédiger le projet d'accueil individualisé (PAI).

La prévention des accidents chez l'enfant ayant une allergie alimentaire passe avant tout par un régime d'éviction du ou des aliments incriminés.

Traitements d'urgence en allergie alimentaire

Plan d'action en cas d'allergie alimentaire IgE-médiée

La conduite à tenir en urgence face à une réaction alimentaire de type IgE-médiée chez l'enfant dépend du degré de sévérité des signes (fig. 26.2).

Une réaction allergique mineure est limitée à un système, cutanéomuqueux ou digestif : urticaire, rhinite et/ou conjonctivite, œdème des lèvres et/ou du visage sans difficulté à respirer, douleurs abdominales légères ou vomissement isolé. Dans ces situations, un antihistaminique par voie orale suffit le plus souvent. La desloratadine est utilisée en pratique hors AMM chez l'enfant âgé de moins de 1 an. Une surveillance de 2 heures est nécessaire afin de s'assurer de l'absence d'association ou d'aggravation des signes.

Le cadre nosologique de l'anaphylaxie ne peut se limiter au choc. En pratique :

- la survenue lors d'un repas de manifestations cliniques atteignant deux systèmes (ex. urticaire et douleurs abdominales) ou d'une détresse respiratoire doit conduire à l'administration sans délai d'adrénaline par voie intramusculaire ;
- en 2e ligne de traitement, on prescrit des nébulisations de bronchodilatateurs en cas de bronchospasme ou d'adrénaline en cas de dyspnée laryngée, un remplissage vasculaire en cas de collapsus ;
- en 3e ligne, on retrouve les antihistaminiques actifs sur les signes cutanéomuqueux éventuels et les corticoïdes oraux qui, pour certains, auraient une action préventive sur une phase rebond.

Focus sur l'adrénaline et les stylos auto-injectables

L'adrénaline est le seul traitement de 1re ligne en cas d'anaphylaxie. L'injection doit être faite par voie intramusculaire dans la face antérolatérale de la cuisse. Il n'existe aucune contre-indication à son utilisation dans ce contexte et par cette voie d'administration.

La dose recommandée est de 0,01 mg/kg (max 0,5 mg) à partir d'une solution non diluée (1 mg/1 mL). Une 2e dose doit être administrée 5 à 10 minutes plus tard en l'absence de réponse clinique suffisante. Au décours immédiat, il est indispensable de contacter le 15 et d'avoir une évaluation médicale ainsi qu'une surveillance clinique minimale de 4 heures (voire plus en cas de signes respiratoires ou cardiovasculaires). Il faut informer les familles que l'adrénaline n'est pas dangereuse mais la situation pour laquelle elle a été donnée l'est.

Tout enfant ayant fait une anaphylaxie doit avoir une prescription de 2 stylos d'adrénaline pour le domicile et de 2 stylos pour la collectivité. Dans le cadre de l'allergie alimentaire, les autres indications habituellement retenues sont l'association d'une allergie alimentaire et d'un terrain asthmatique (*a fortiori* mal contrôlé), certains allergènes à risque (arachide, fruits à coque), une mastocytose, une allergie alimentaire avec réactions à des petites doses, l'adolescence, l'éloignement de structure médicale. Il est malgré tout difficile de prédire la sévérité d'une éventuelle réaction ultérieure selon la réaction initiale.

En France, 4 dispositifs auto-injectables sont commercialisés début 2020 (Anapen®, Emerade®, Epipen® et Jext®) avec des seringues pré-remplies à des dosages de 0,15, 0,30 et 0,50 mg (Emerade® seulement). Les libellés de l'AMM prévoient l'utilisation du dosage :

- de 0,15 mg entre 15 et 30 kg ;
- de 0,30 mg au-delà de 30 kg ;
- de 0,50 mg au-delà de 60 kg.

La Société française d'allergologie recommande l'utilisation de la dose :

- de 0,15 mg entre 7,5 et 25 kg (avant 7,5 kg, le prescripteur doit évaluer au cas par cas) ;
- de 0,30 mg entre 25 et 60 kg ;
- de 0,50 mg chez l'adolescent et l'adulte de poids > 60 kg.

Une éducation thérapeutique à l'aide d'un démonstrateur factice est indispensable.

Orientation vers un allergologue

Toute réaction alimentaire, notamment anaphylactique, doit être décrite précisément au plus près de l'événement : timing par rapport à une ingestion, signes objectifs et subjectifs, liste des aliments consommés (délai maximum de 4 heures), si besoin en gardant les étiquettes des denrées. Si un ou plusieurs aliments sont suspectés, un régime d'éviction provisoire peut être proposé en attendant l'avis spécialisé, en donnant une information écrite.

Un avis allergologique est nécessaire, dans l'idéal 4 à 6 semaines après une anaphylaxie (la dégranulation mastocytaire pouvant négativer les prick-tests avant ce délai).

Mesures préventives

Régime d'éviction et règles d'étiquetage

Le régime d'éviction est la seule mesure préventive efficace en allergie alimentaire. La crainte d'accidents a pu conduire par le passé à des régimes élargis, altérant la qualité de vie des patients. L'expertise allergologique permet de cibler le ou les allergènes en cause et d'exclure la responsabilité d'autres. Par exemple, un enfant ayant eu une anaphylaxie après ingestion de noisettes se voit souvent exclure initialement l'ensemble des fruits à coque par l'intervenant de 1er recours. En principe, les fruits à coque déjà consommés sans réaction devraient pouvoir être poursuivis sans restriction. L'allergologue précise la conduite à tenir pour les fruits à coque non encore consommés, en se fondant sur les prick-tests complétés éventuellement d'IgE spécifiques. En cas de doute, un test de provocation par voie orale en milieu hospitalier peut permettre de différencier une sensibilisation d'une authentique allergie.

La réglementation européenne (UE n° 1169/2011) impose la mention obligatoire dans les denrées alimentaires préemballées de 14 allergènes « notoires » : céréales contenant du gluten, crustacés, œufs, poissons, arachide, soja, lait (de vache), fruits à coque (amande, noisette, noix, noix de cajou, noix du Brésil, noix de Macadamia, noix du Queensland), céleri, moutarde, sésame, sulfites, mollusques, lupin. Le lait de chèvre et de brebis, le pois et le sarrasin sont à l'étude pour être ajoutés à la liste. Depuis juillet 2015 (décret 2015-447), tous les métiers « de bouche » (restaurateurs, fast-food, boulangers, traiteurs, etc.) doivent indiquer par écrit leur présence.

La lecture attentive des étiquettes permet de vérifier l'existence ou non de l'allergène au sein du produit fini. Dans la liste des ingrédients, l'ordre d'apparition est fonction de la quantité introduite par ordre décroissant. Dans la plupart des cas, il est abusif de supprimer les produits avec mentions sur l'emballage : « peut contenir » ou « traces » ou « fabriqué dans un lieu » (à l'exception du chocolat où la décontamination des lignes de production est difficile).

Il ne faut jamais accepter un produit dont la composition n'est pas connue. Ceci est important à l'école où les échanges de goûter peuvent être source d'accidents.

Rédaction du PAI

L'école est un lieu « à risque ». Selon les données du RAV (réseau d'allergovigilance), 80 % des réactions ont lieu durant la restauration scolaire avec 3 allergènes en cause dans plus de la moitié des cas : l'arachide, le lait de chèvre et/ou de brebis et le soja. Les autres accidents surviennent principalement dans la cour d'école, avec l'arachide.

Le PAI, mis en place en 1999 et reprécisé par la circulaire interministérielle n° 2003-135, est un document écrit et réactualisé chaque année, ayant pour objectifs de faciliter l'intégration des enfants concernés. Il est élaboré sur demande de la famille et rempli par le médecin traitant ou le médecin référent de la pathologie concernée. Il y est précisé : les allergènes, les modalités de restauration et de goûter, les aménagements d'activité éventuels, ainsi que si nécessaire le protocole d'intervention médicale d'urgence. Une trousse d'urgence, contenant médicaments et ordonnance, est remise au référent de la structure d'accueil. En 2000, le Conseil de l'Ordre a précisé que l'administration des traitements d'urgence (dont l'injection d'adrénaline) n'était pas un acte médical et pouvait être réalisée par tous.

Concernant la restauration scolaire, l'enfant peut être autorisé à prendre le menu habituel sous réserve d'éviction simple du ou des aliments (si faciles à identifier) concernés (les parents prennent connaissance des menus) ou être autorisé à déjeuner avec un plateau spécifique industriel garanti sans allergène (si proposé par la collectivité compétente). Il peut n'être autorisé parfois qu'à consommer un panier-repas familial (allergène ubiquitaire difficile à éliminer et à haut potentiel d'anaphylaxie comme les laits animaux, allergène

ubiquitaire et ne faisant pas partie de la liste des 14 à déclaration obligatoire, polyallergies alimentaires). Dans de très rares cas, l'accès au lieu de restauration ne lui est pas autorisé (allergène ubiquitaire à haut potentiel d'anaphylaxie en cas d'inhalation). Des précautions peuvent être prises durant les goûters d'anniversaire ou la « semaine du goût ». Des attentions particulières peuvent être exigées pour la manipulation ou l'inhalation des allergènes alimentaires (jeux).

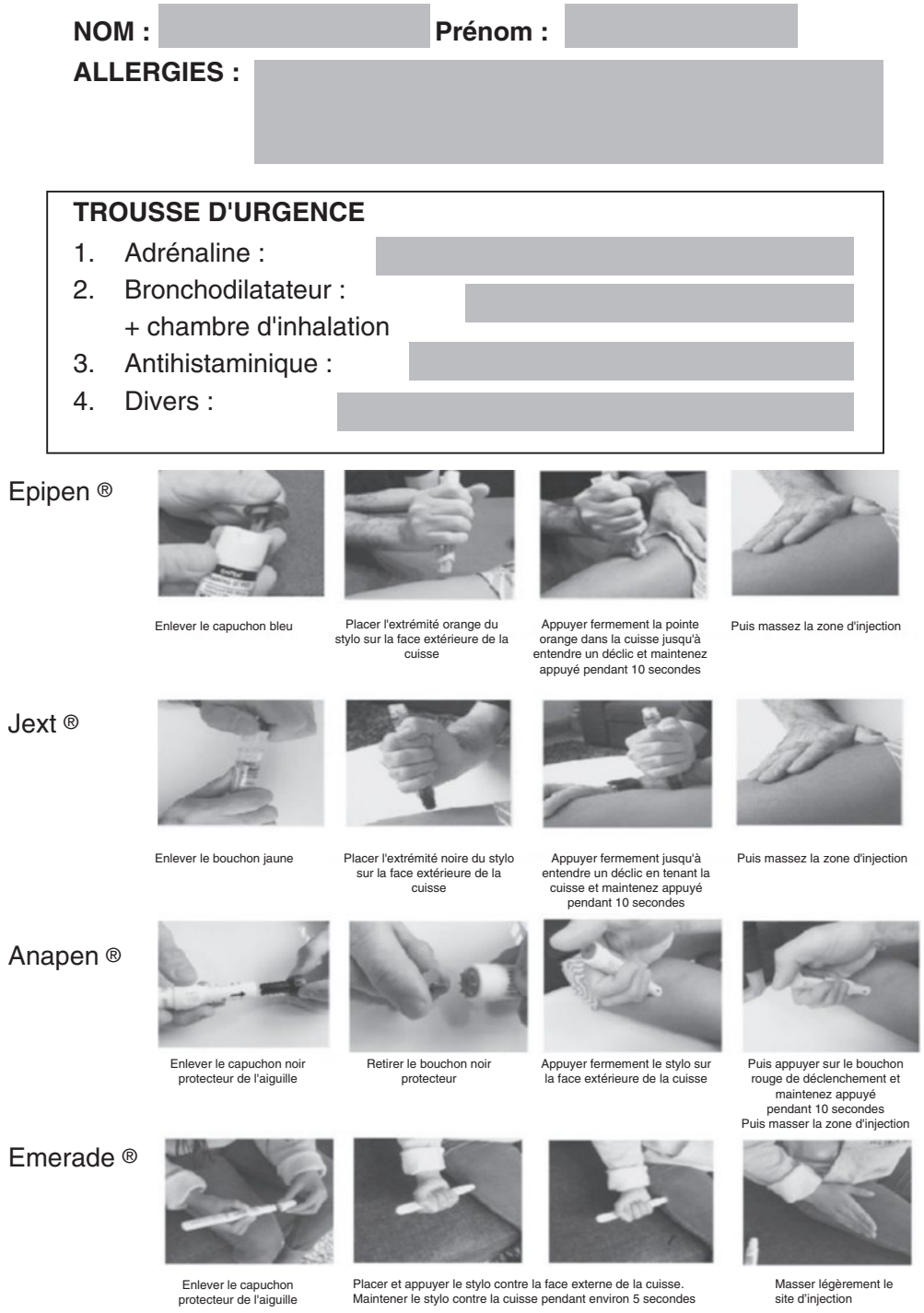


Fig. 26.2 PAI allergie alimentaire (V. 01/2020). Pour aider le lecteur, nous avons ajouté 2 précisions pour le remplissage : * renseigner le nom commercial de l'auto-injecteur d'adrénaline prescrit (si indication retenue) et ayant été manipulé par le patient et sa famille ; ** renseigner la DCI ± le nom commercial de l'antihistaminique prescrit par voie orale. DCI : dénomination commune internationale ; PAI : projet d'accueil individualisé. *Document issu d'un article du groupe de travail Allergie en milieu scolaire de la SFA (Société française d'allergologie) en cours de publication dans la Revue française d'allergologie et Perfectionnement en pédiatrie. Avec l'aimable autorisation de Guillaume Pouessel.*

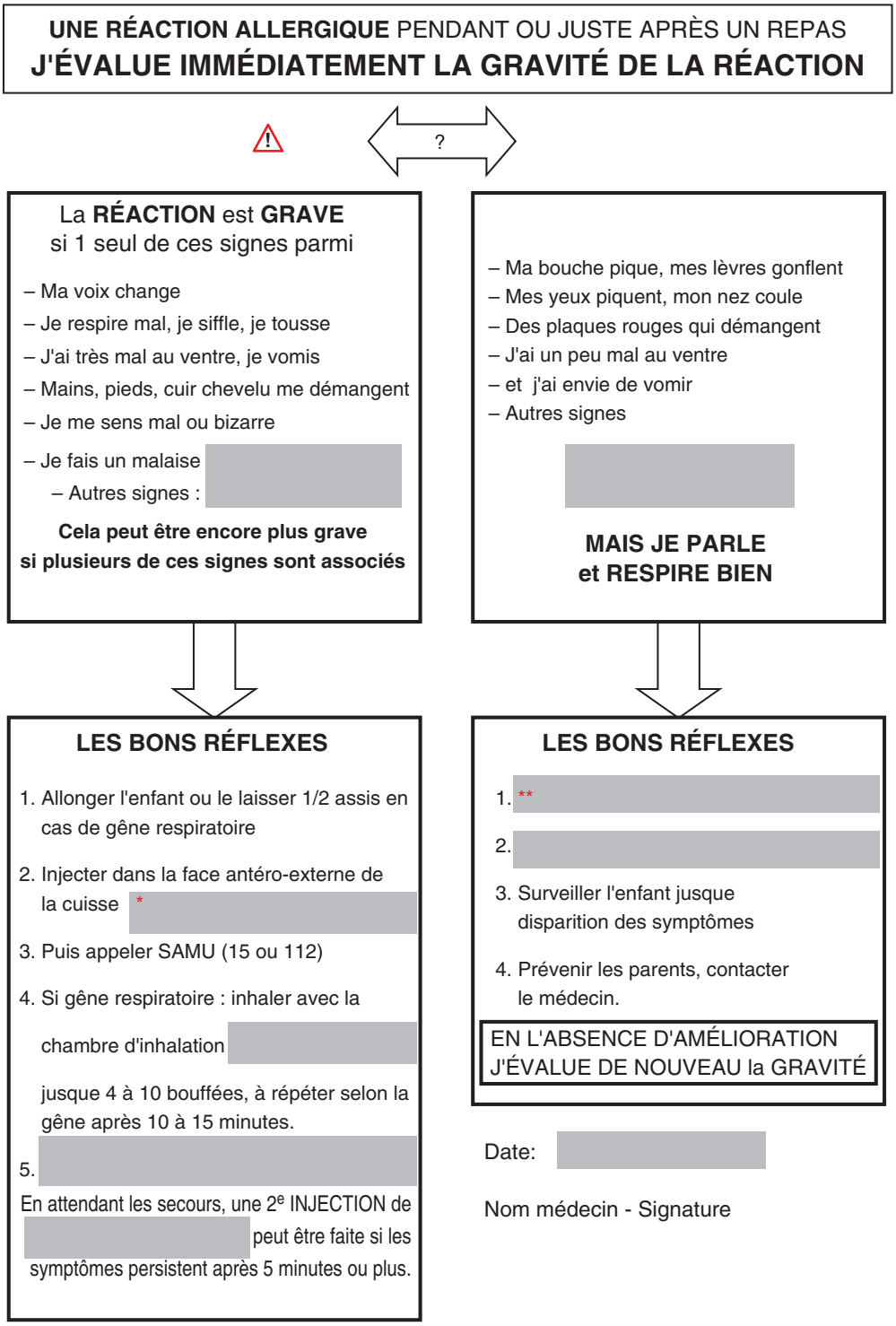


Fig. 26.2 Suite.

En cas de difficultés, il faut privilégier le dialogue avec le médecin de l'Éducation nationale.

Informations sur les cofacteurs

L'asthme est une comorbidité majeure, facteur de risque de gravité en cas d'anaphylaxie. Il convient de contrôler au mieux les signes respiratoires chez l'allergique alimentaire.

L'enfant doit connaître les cofacteurs susceptibles de diminuer le seuil réactogène à l'aliment : infection, stress, exercice physique, médicament (AINS), consommation d'alcool. La prise d'alcool ou de toxiques peut aussi mener à un écart du régime d'éviction par baisse de la vigilance. L'adolescence est une période de la vie où ces prises de risque (négligence, défi) peuvent conduire à des accidents alimentaires parfois sévères.

Réintroduction des protéines de lait de vache

Solène Ganousse

Selon le type d'allergie aux protéines du lait de vache (PLV), la réintroduction de celles-ci ne se fait ni aux mêmes âges ni dans les mêmes conditions.

Allergie IgE-médiée

Dans les formes d'allergie IgE-médiée (signes immédiats ± sévères : urticaire, vomissement, anaphylaxie, etc.), la réintroduction doit être réalisée lors d'un test de provocation par voie orale en milieu hospitalier, dans une unité d'hôpital de jour (HDJ) avec une équipe soignante expérimentée pour ce type de prise en charge.

La décision de réintroduction dépend de la cinétique des taux d'IgE spécifiques (augmentation, diminution) complétée par le résultat des prick-tests. Il est rapporté qu'un nourrisson avec des IgE spécifiques au lait de vache supérieurs à 5 kU/L a 95 % de risque de réagir. Une décroissance des taux d'IgE de plus de 50 % serait en revanche un facteur favorable à l'acquisition de tolérance. De même, la décision est également guidée par d'éventuelles ingestions accidentelles suivies ou non de réactions, elles doivent ainsi être recherchées et détaillées à chaque consultation. Ces précautions sont importantes pour se confronter au risque le plus minime possible sachant qu'un échec avec réaction dont l'intensité peut parfois être sévère a des conséquences physiques lors du test mais aussi psychologiques au décours avec accentuation de l'angoisse du patient et de sa famille.

La guérison est obtenue en moyenne dans 70 à 80 % des cas avant l'âge de 3 ans.

La réintroduction hospitalière se fait selon un protocole propre à chaque service mais elle suit en général le même type de schéma, à savoir l'introduction de doses croissantes de PLV, cuites ou crues, toutes les 20 minutes en moyenne. Il s'agit d'ingestion directe, un test de provocation labiale étant rarement nécessaire. En effet, l'objectif est d'attester de la guérison alors que ce dernier est utilisé plutôt dans les protocoles de désensibilisation.

- **Lait cuit** : si la cinétique des IgE ne paraît pas encore favorable mais si le taux des IgE spécifiques dirigées contre la caséine (constituant 80 % des protéines de lait et la plus souvent en cause dans l'allergie avec la β-lactoglobuline) est suffisamment bas, voire inférieur à 0,1 kU/L, on peut espérer une tolérance du lait cuit. Pour rappel, cette protéine a la particularité de rester stable même soumise à des conditions visant à la dénaturer notamment la chaleur ; elle est donc thermorésistante, c'est pourquoi la diminution des IgE spécifiques dirigées contre elle représente une potentielle tolérance de la forme cuite des PLV ; la conformation des autres protéines du lait, thermosensibles, est dénaturée par la cuisson et leur pouvoir réactogène diminué. On peut donc faire une introduction du lait cuit bouilli liquide mais plus facilement incorporé dans les gâteaux. Là encore, une dose croissante, le plus souvent de biscuit Véritable Petits Beurre® de LU, est proposée toutes les 20 minutes pour atteindre une dose cumulée de 2 biscuits. Ces biscuits sont choisis pour leur teneur en lait (1,3 mL par unité) comparée à la composition des autres, tout comme le Pain au lait® de la marque Pasquier, et ils peuvent être émiettés et/ou dilués dans de la compote voire un hydrolysat de PLV en cas de nécessité de faciliter leur consommation chez les plus jeunes patients. Si cette réintroduction est tolérée, la consommation du biscuit est poursuivie quotidiennement en dose progressive, par exemple par paliers hebdomadaires en doublant la dose (¼–½-1, puis 2/j). Un nouveau bilan avec l'allergologue est conseillé 3 mois après. En cas d'apparition de symptômes non sévères, il est conseillé de ne pas stopper la consommation mais de revenir au palier précédent.
- **Lait cru** : les PLV crues peuvent être introduites sous forme de lait liquide avec une dose cumulée d'un peu moins de 200 mL ou équivalent en produits dérivés comme le fromage blanc, sachant que 100 mL de lait cru équivalent à 50 mL de fromage blanc. Lors de la consommation de formule d'acides aminés, il n'a pas été prouvé qu'il est nécessaire de revenir à un hydrolysat avant la réintroduction des PLV.

Si la réintroduction est bien tolérée en HDJ, il est en général déconseillé de consommer à nouveau des produits laitiers durant la journée et le lendemain, puis d'opérer une réintroduction croissante jusqu'à normalisation du régime. Cette réintroduction est plus ou moins rapide selon l'histoire allergique du patient, la confiance des parents. Deux durées se démarquent en général : une lente sur 6 semaines et une rapide sur 15 jours au bout desquelles le régime est normalisé pour la consommation des PLV.

Il est confortable pour les patients et familles de rencontrer une diététicienne avant de quitter le service hospitalier ; des protocoles peuvent être remis permettant de les guider et les rassurer.

Il est prudent de différer la réintroduction des protéines des laits des autres mammifères (brebis, chèvre) souvent non tolérées par allergie croisée, avec monitorage des IgE spécifiques et prick-tests.

La réintroduction des PLV se fait lorsque la tolérance est supposée acquise, que ce soit pour la forme cuite ou crue. Elle peut être aussi envisagée pour une désensibilisation, mieux appelée **immunothérapie spécifique** (IT). Elle se pratique alors chez des enfants toujours allergiques à l'âge habituel de la guérison, notamment chez ceux dont les réactions sont sévères. Il s'agit de tenter de les protéger en cherchant à diminuer leur seuil réactogène en cas d'ingestion accidentelle et d'induire progressivement une tolérance orale à long terme. Elle débute toujours par un TPO, ainsi le seuil réactogène est défini. Il est alors demandé au patient de consommer quotidiennement le 10e de la quantité pour laquelle il a réagi. L'aide des diététiciennes est importante pour informer sur les équivalences entre le lait et ses différents produits dérivés. Cette immunothérapie dite orale est efficace dans un tiers des cas en moyenne.

Les protocoles de réintroduction sont en général lents, sur des périodes minimales de 2–3 mois, avec des phases d'augmentation en milieu hospitalier et d'autres à domicile.

Allergie non IgE-médiée

Dans l'allergie non IgE-médiée dite forme retardée (hors SEIPA), il n'y a pas de test suffisamment sensible ou suffisamment spécifique pour orienter la réintroduction. Elle est en général envisageable à partir de 6 mois de régime d'éviction, parfois moins selon la pathologie. Elle se fait **à domicile** si et seulement si les IgE spécifiques ont été récemment contrôlées et négatives ; sinon, un avis allergologique est requis.

Une fois cette précaution prise, la réintroduction doit être guidée précisément en s'appuyant idéalement sur un document écrit, explicatif, remis à la famille.

Notre expérience est de proposer des paliers hebdomadaires. La durée de chaque phase est discutable mais elle doit être lente et progressive. À chaque palier, l'introduction doit débuter idéalement un week-end (ou jour de congé des parents) et de préférence en début de journée pour permettre une surveillance optimale et ne pas potentiellement perturber le sommeil nocturne.

On débute systématiquement par le **lait cuit** dans un biscuit, une unité par jour, pendant une semaine, puis on passe aux protéines de **lait cru** avec le beurre (plus riche en lipides qu'en protéines), une noisette par jour. Durant les 3 semaines suivantes, on réalise l'introduction des produits lactés progressivement jusqu'à 2 produits laitiers par jour en plus du biscuit et de la noisette de beurre. Le choix des produits laitiers doit être aussi guidé car ils ne contiennent pas tous les mêmes quantités de protéines. On conseille de commencer par ceux contenant le moins de protéines comme la crème fraiche, la Vache qui rit®, le flanc au caramel de la marque Flamby®, le petit-suisse aux fruits de la marque Petit Gervais®, etc.

Les familles doivent être informées sur les symptômes potentiels dont il faut surveiller l'apparition, en général des troubles digestifs pouvant allier un reflux gastro-œsophagien compliqué d'acidité, des troubles du transit avec des diarrhées ou plus rarement une constipation, des douleurs abdominales, une diminution de l'appétit, le tout pouvant conduire à une irritabilité avec pleurs fréquents chez les plus petits et des troubles du sommeil.

Si ces symptômes apparaissent, il faut revenir au palier précédent et se donner quelques semaines avant d'augmenter à nouveau.

À plus long terme, on voit dans certains cas la symptomatologie se modifier et s'exprimer plutôt sur un mode ORL ou bronchique dans les 2 premières années qui suivent la fin de la réintroduction. Les patients présentent alors des infections ORL à répétition ou des tableaux respiratoires sifflants. Il faut penser à faire de nouveau un test d'éviction/réintroduction complète des PLV pendant au moins un mois afin d'argumenter de manière très rigoureuse ce possible diagnostic, sans faire des exclusions prolongées excessives.

De façon générale, un certain nombre de nos patients allergiques aux PLV gardent dans le temps une aversion pour le lait de vache et ses produits dérivés. Cette jeune population en pleine croissance, et donc aux besoins calciques élevés, doit être au mieux protégée du risque de carence secondaire à une faible consommation de produits laitiers. Il s'agit de les informer et de les encourager à la consommation alors des produits contenant le plus de calcium, c'est-à-dire des fromages à pâte dure (1 000 à 1 200 mg pour une portion de 100 g de fromage contre 150 mg pour 100 g de yaourt), des sardines en boîte, des graines et fruits secs, du soja et ses dérivés, du poisson, des fruits de mer, de certains légumes (épinards, fenouil, brocolis, haricots verts, etc.), de certains fruits (fruits rouges, orange, kiwi, etc.), ou encore de certaines eaux (si $>$ 145 mg/L de calcium).

Immunothérapie en allergie respiratoire et alimentaire

Étienne Bidat

L'immunothérapie (anciennement désensibilisation) (IT) a plus de 100 ans.

L'IT aux allergènes respiratoires, telle qu'elle est actuellement pratiquée, a fait la preuve de son efficacité dans des essais contrôlés. Les essais ont concerné la rhinite et l'asthme, les principaux allergènes respiratoires (acariens de la poussière de maison, quelques pollens et animaux, une moisissure), lors d'une administration par voie injectable sous-cutanée ou par voie sublinguale (gouttes ou comprimés). La voie sublinguale est actuellement favorisée.

L'IT aux aliments est plus récente. Elle modifie radicalement la prise en charge de l'allergie alimentaire. À ce jour, elle n'est pas recommandée dans une utilisation clinique de routine mais réservée aux centres spécialisés.

Mécanisme

L'IT provoque de profonds remaniements immunitaires. Elle induit très rapidement une désensibilisation des mastocytes et des basophiles par l'internalisation précoce des IgE présentes à la surface de ces cellules. Dans une seconde phase, les lymphocytes T régulateurs, induits par les cellules dendritiques après présentation de l'antigène, moduleraient la réponse inflammatoire et inhiberaient les lymphocytes Th2. Les lymphocytes B régulateurs seraient également induits et participeraient à la régulation de l'inflammation par la sécrétion d'IL-10 et de TGF-β et sécréteraient des IgG4 spécifiques de l'allergène. Ces IgG4 spécifiques entreraient en compétition avec les IgE spécifiques, et pourraient également participer à l'internalisation des IgE à la surface des mastocytes et à l'inhibition de la dégranulation mastocytaire. L'effet au long cours de l'IT serait associé à une réduction du nombre des mastocytes et éosinophiles tissulaires.

Allergie respiratoire

L'IT est le seul traitement étiologique de l'allergie respiratoire. Les autres traitements ne font que contrôler les signes.

Les travaux récents montrent que l'IT peut limiter le développement de nouvelles allergies et éviter le passage de la rhinite allergique à l'asthme.

L'IT peut être envisagée par l'allergologue quand les traitements préventif et symptomatique de la rhinite ou de l'asthme ne peuvent pas être arrêtés ou diminués, quand le traitement préventif pris régulièrement contrôle insuffisamment les signes (notamment en cas d'allergies aux pollens), pour faciliter la vie sociale (quand les séjours en dehors du domicile, avec exposition aux allergènes, sont difficiles malgré un traitement préventif ; ce peut être le cas lors d'une allergie aux acariens ou au chat).

L'allergologue envisage l'IT pour un ou deux allergènes quand ceux-ci ont bien été identifiés et sont responsables des signes de l'allergie. Il ne suffit pas d'avoir un test d'allergie positif, il faut aussi que l'exposition à l'allergène soit responsable des signes. Avant de débuter une IT, les symptômes doivent être contrôlés. Il faut donc équilibrer le traitement de l'asthme ou de la rhinite, éventuellement par un traitement quotidien, et apprendre au patient et à sa famille à gérer les symptômes. L'enfant et sa famille doivent accepter la contrainte de l'IT.

Lors de l'IT par voie sublinguale avec des gouttes, celles-ci sont déposées sous la langue. Elles sont gardées 2 minutes et ensuite avalées ou crachées. L'IT se déroule en deux phases :

- dans la phase initiale, des doses croissantes sont administrées ;
- puis dans la phase d'entretien, les prises d'une concentration plus élevée se font tous les jours à la même dose.

Le traitement est pris 6 mois/an pour une famille de pollens, toute l'année pour les acariens, animaux et moisissures. Si après 6 mois de traitement, ou une saison pollinique, la désensibilisation entraîne une amélioration significative, elle est poursuivie 3 à 5 ans ou 3 à 5 saisons consécutives pour renforcer son effet et pour que celui-ci perdure dans le temps.

Les effets secondaires de l'IT sublinguale sont rares, elle est le plus souvent très bien tolérée. Parfois, le patient ressent que cela gratte sous la langue et il existe un minime gonflement peu gênant. En phase initiale, si ces effets sont plus francs, ou associés à une rhinite ou une conjonctivite, il faut répéter la dernière dose tolérée, utiliser le traitement prévu pour traiter ces signes (le plus souvent un antihistaminique), puis reprendre la progression plus lentement. Si apparaissent des signes plus importants, ce qui est rare, comme un gonflement du visage, de la bouche ou de la gorge, des difficultés de déglutition, une éruption cutanée, des difficultés respiratoires, une modification de la voix, une augmentation des symptômes d'asthme, il faut arrêter l'IT et contacter son allergologue. Le plus souvent, il adaptera le schéma de progression.

Certaines astuces facilitent le suivi de l'IT. Si deux IT sont simultanées (par exemple acariens et pollens de graminées), il est possible de les faire à la suite, avec 30–60 minutes d'intervalle. Si l'IT est prise après le repas, il faut se rincer au préalable la bouche afin d'éviter que l'allergène ne se fixe sur des débris alimentaires restants. Une fois arrivé à la dose maximale, en cas d'arrêt jusque 7 jours, il est possible de reprendre la dose maximale. En cas d'arrêt plus prolongé, il faut reprendre à la dose la plus basse puis reprendre la progression. En cas de perte d'une dent de lait, il faut interrompre le traitement pendant au moins 7 jours pour permettre la cicatrisation afin d'éviter un trop grand passage d'allergène dans l'organisme, source d'effets secondaires. Les flacons sont stockés au réfrigérateur, mais pour les flacons à concentration maximale en cours, ils peuvent se conserver en dehors. La prescription initiale d'IT par voie sublinguale avec des gouttes est faite par un allergologue, et adressée directement auprès d'un laboratoire producteur d'allergène. La prescription de la poursuite de cette IT est possible par le médecin traitant.

L'IT par voie sublinguale avec des comprimés est actuellement possible pour les graminées et les acariens (indication actuelle chez les plus de 12 ans). Le déroulement est proche de l'IT par voie sublinguale avec des gouttes. La 1re prise se fait au cabinet et une surveillance de 20 à 30 minutes est requise. Elle permet de vérifier la tolérance et de prendre en charge d'éventuels effets secondaires. Le lyophilisat ou le comprimé est gardé sous la langue pendant 1 minute. Il ne faut pas absorber d'aliments ou de boissons dans les 5 minutes suivant la prise. Un des intérêts du lyophilisat et du comprimé est qu'ils ne se conservent pas au réfrigérateur. Les traitements d'IT par voie sublinguale avec des comprimés sont disponibles en pharmacie sur ordonnance libre. Le Vidal® précise que l'instauration du traitement est réservée aux médecins expérimentés dans le traitement des pathologies allergiques.

Allergie alimentaire

En cas d'allergie alimentaire, le seul traitement disponible était jusqu'à récemment le régime d'éviction couplé à l'apprentissage de la gestion d'une réaction allergique, idéalement dans le cadre d'une éducation thérapeutique. L'IT aux aliments modifie radicalement la prise en charge. Elle est possible par voie orale (ITO), plus accessoirement par voie sublinguale ou épicutanée. L'ITO est la plus étudiée. À ce jour, en raison du risque de réactions allergiques, y compris anaphylactiques, l'ITO n'est pas recommandée dans une utilisation clinique de routine. Ces recommandations sont discutables pour les ITO au lait cuit ou à l'œuf cuit qui sont entrées dans la pratique quotidienne des spécialistes de l'allergie alimentaire. En pratique, l'IT permet le plus souvent une augmentation du seuil de tolérance à l'aliment, sans guérison complète. Ceci améliore déjà considérablement la qualité de vie du patient.

Allergie et hypersensibilité aux antibiotiques

Guillaume Lezmi

Pour bien comprendre

L'allergie est une réaction adverse ou hypersensibilité à une substance donnée, médiée par des mécanismes immunologiques spécifiques. Les allergies aux antibiotiques peuvent être liées à des anticorps de type IgE ou, plus souvent, médiées par les lymphocytes T mémoires spécifiques. Devant une réaction évocatrice d'hypersensibilité médicamenteuse, la recherche d'un mécanisme allergique

passe par la réalisation de tests allergologiques. La mise en évidence d'un mécanisme IgE-médié s'effectue par tests cutanés (prick-tests et intradermoréaction) à lecture immédiate, voire par dosage plasmatique des IgE spécifiques. La recherche d'un mécanisme lymphocytaire T s'effectue par tests cutanés à lecture retardée (intradermoréaction ± patch-test). En présence d'une réaction clinique évocatrice, la positivité des tests allergologiques confirme le diagnostic d'allergie. Lorsque les tests allergologiques sont négatifs, aucun mécanisme immunologique n'est mis en évidence. Le test de provocation par voie orale permet de confirmer la réactivité à la molécule suspecte, sans indiquer le mécanisme responsable. Il consiste à provoquer une réaction clinique par la prise du médicament suspect. Si le TPO reproduit une réaction objective, il est positif. Dans ce cas et si les tests allergologiques sont négatifs, on ne parle pas d'allergie mais d'hypersensibilité immédiate ou retardée à la molécule suspecte.

Médicaments responsables

Les antibiotiques les plus fréquemment responsables d'allergie/hypersensibilité sont les bêtalactamines (BL) : amoxicilline ± acide clavulanique et céphalosporine de 3e génération orale (cefpodoxime). Si le diagnostic est souvent suspecté (près de 10 % des parents suspectent une allergie médicamenteuse chez leur enfant), il est très rarement confirmé.

La cause la plus fréquente d'éruption cutanée sous traitement antibiotique chez l'enfant est l'infection elle-même.

Pourquoi explorer ?

Les allergies (suspectées ou prouvées) aux BL sont associées à la prescription d'antibiotiques d'autres familles d'efficacité moindre, à une augmentation des résistances bactériennes, à une morbidité et un coût de santé plus élevés.

Conduite à tenir devant une réaction aux bêtalactamines

Les réactions d'allergie/hypersensibilité aux antibiotiques se définissent par leur chronologie et leur nature. Les éléments d'interrogatoire très évocateurs d'allergie/hypersensibilité aux BL sont la précocité de la réaction (< 1 heure) et sa sévérité. Néanmoins, l'interrogatoire seul ne fait pas le diagnostic, et une exploration est nécessaire. La démarche diagnostique est résumée dans la figure 26.3. L'existence d'un mécanisme immunoallergique implique une sensibilisation préalable à la molécule. Les patients ne peuvent donc théoriquement pas réagir lors de la 1re exposition. L'absence de prise antérieure ne doit cependant pas faire réfuter le diagnostic car il est difficile d'être certain de l'absence d'exposition passée. Par ailleurs, l'enfant a pu être sensibilisé *in utero* au cours du 3e trimestre de grossesse, pendant l'accouchement ou l'allaitement. Les antécédents familiaux d'allergie aux BL ne sont pas reconnus comme un facteur de risque, car les réactions d'allergie/hypersensibilité vraies sont rares, et la plupart des parents déclarant être allergiques n'ont pas été explorés.

Chronologie et mécanisme

La chronologie de la réaction correspond à la durée entre la prise du médicament et la réaction. Elle suggère

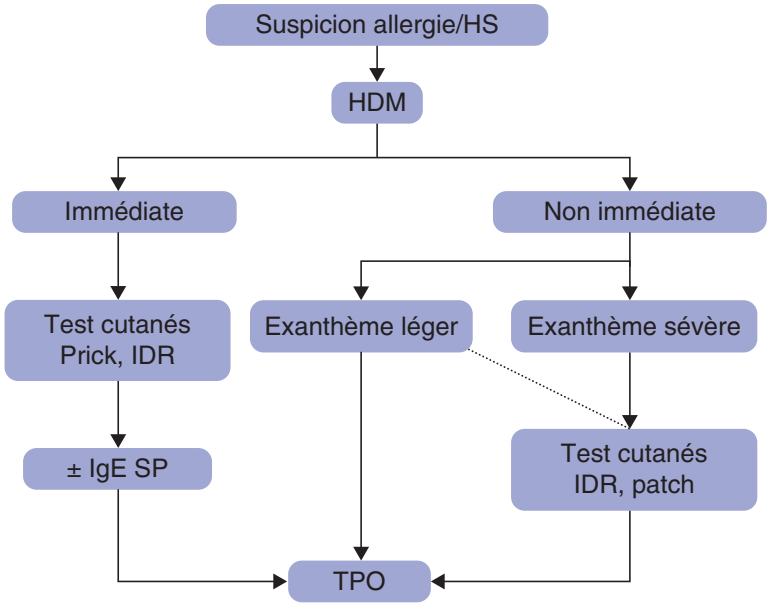


Fig. 26.3 Démarche diagnostique devant une suspicion d'allergie/d'hypersensibilité aux bêtalactamines chez l'enfant. HDM : histoire de la maladie ; HS : hypersensibilité ; IDR : intradermoréaction ; IgE SP : immunoglobulines E spécifiques ; TPO : test de provocation par voie orale. *Adapté de Gomes ER, Brockow K, Kuyucu S, Saretta F, Mori F, Blanca-Lopez N, et al. ; ENDA/EAACI Drug Allergy Interest Group. Drug hypersensitivity in children : report from the pediatric task force of the EAACI Drug Allergy Interest Group. Allergy. 2016 ; 71 (2) : 149-61.*

la possibilité d'un mécanisme IgE-médié quand elle est immédiate, ou un mécanisme LT-médié quand elle est retardée.

Réactions immédiates

Les réactions immédiates sont définies comme survenant dans l'heure suivant la prise du médicament. Elles sont potentiellement IgE-médiées et exposent au **risque d'anaphylaxie**. Bien qu'une réaction survenant après plusieurs jours de traitement mais dans l'heure suivant la dernière prise soit définie comme immédiate, un mécanisme IgE-médié est dans ce cas peu probable.

Les réactions immédiates se manifestent le plus souvent par des atteintes cutanées (urticaire, œdème), respiratoires (asthme, rhinoconjonctivite), et plus rarement des manifestations digestives (vomissements, diarrhées). Les réactions immédiates imposent un bilan spécialisé allergologique avec prick-tests et intradermoréactions à lecture immédiate. Le dosage des IgE spécifiques est peu utile chez l'enfant. Ce bilan est idéalement effectué 6-8 semaines après la réaction. En cas de symptômes évocateurs et de tests allergologiques positifs, l'allergie IgE-médiée est confirmée. Le médicament responsable est contre-indiqué de manière définitive. Lorsque les symptômes sont compatibles mais que les tests allergologiques sont négatifs, un TPO est réalisé en HDJ en raison du risque potentiel d'anaphylaxie. S'il est positif, le diagnostic d'hypersensibilité immédiate est confirmé, et le médicament responsable contre-indiqué de manière définitive. Si le test de provocation est négatif, le diagnostic d'hypersensibilité/allergie est exclu.

Devant une urticaire immédiate sous BL chez l'enfant, la probabilité d'avoir une allergie/hypersensibilité est d'environ 30 %.

Réaction retardée

Les réactions retardées sont définies comme survenant au-delà d'une heure après la 1re prise du médicament. Elles apparaissent dans les heures ou les jours suivant le début du traitement. La plupart des réactions retardées sont légères. Il s'agit d'urticaires, d'exanthèmes maculopapuleux, d'éruptions non spécifiques. Aucun bilan allergologique n'est actuellement recommandé pour explorer ces réactions retardées légères chez l'enfant, car les tests allergologiques sont peu sensibles dans cette indication. **En cas de suspicion d'allergie/d'hypersensibilité retardée légère chez l'enfant, un TPO direct est proposé, sans test allergologique préalable.** En cas de positivité, c'est-à-dire de récidive de réaction objective, le diagnostic d'hypersensibilité retardée légère est confirmé ; en cas de négativité, il est exclu. Les réactions présentées lors du TPO effectué pour explorer des réactions retardées légères sont le plus souvent de sévérité identique à celle de la réaction index et facilement contrôlées par antihistaminiques. Les modalités du TPO dans cette indication sont débattues. Il n'est pour l'instant pas recommandé de le débuter en cabinet de consultation ambulatoire. La plupart des équipes le commencent en hôpital de jour, voire en consultation, et le poursuivent à domicile pendant quelques jours. Le risque de survenue d'une réaction anaphylactique lors du TPO effectué pour explorer une réaction retardée est vraisemblablement identique à celui de la population générale. Il justifie que la/les première(s) dose(s) du médicament soi(en)t donnée(s) sous surveillance médicale. Si l'allergie/hypersensibilité retardée légère est confirmée, la molécule suspecte est le plus souvent contre-indiquée de manière relative. Il convient de l'éviter en cas d'infection standard. En revanche, en cas d'infection plus sévère nécessitant la molécule, celle-ci pourrait être reprise, sous surveillance, et avec prémédication par antihistaminiques voire corticoïdes.

En cas d'exanthème maculopapuleux retardé sous BL, la probabilité qu'il s'agisse d'une allergie/hypersensibilité retardée est d'environ 10 %.

Les réactions retardées potentiellement sévères sont celles avec érythrodermie, érosions muqueuses, présence de bulles, décollement, prédominant dans les plis ou éruptions douloureuses. Dans ces cas, une nouvelle prise du médicament pourrait provoquer des réactions plus sévères. Ces réactions nécessitent un avis spécialisé avec bilan allergologique. Aucun TPO d'emblée ne peut être effectué.

Les réactions retardées sévères sont exceptionnelles. Il s'agit des syndromes de Lyell/Stevens-Johnson, de l'érythème pigmenté fixe, de la pustulose exanthématique aiguë généralisée, du rash cutané avec atteinte systémique et hyperéosinophilie (DRESS syndrome), ou des formes avec atteinte systémique associée (cytolyse hépatique, etc.). Elles justifient une hospitalisation pour prise en charge aiguë spécialisée, puis un bilan allergologique au décours.

Éléments à relever lors de l'interrogatoire et à transmettre à l'allergologue

- Chronologie de la réaction (< 1 heure, > 1 heure, jours) par rapport au début du traitement et la dernière prise de la molécule
- Nature de la réaction : urticaire, exanthème maculopapuleux, anaphylaxie
- Si possible, photographies prises par les parents (le prurit n'est pas spécifique de l'allergie/hypersensibilité)
- Présence d'éléments de sévérité : anaphylaxie, bulles, décollement, érosion des muqueuses, prédominance dans les plis, atteinte systémique, érythrodermie, atteinte cutanée douloureuse

Conclusion

Les allergies/hypersensibilités aux BL sont rares. En cas de suspicion, un avis spécialisé est indispensable, 6–8 semaines plus tard. Être étiqueté allergique augmente le risque de morbidité, d'acquisition de résistances, et les coûts de santé. Les formes retardées légères sont les plus fréquentes, et sont explorées par un TPO d'emblée sans bilan allergologique préalable. Les formes immédiates exposent au risque

Tableau 26.2 **Exploration des réactions d'hypersensibilité aux bêtalactamines.**

Immédiates Graves/potentiellement sévères	**Retardées Non sévères**
– Adressage obligatoire – Tests – ± TPO	– Aucune exploration – TPO direct

TPO : test de provocation par voie orale.

anaphylactique. Elles nécessitent un bilan allergologique, et un TPO en hôpital de jour si le bilan allergologique est négatif (tableau 26.2).

Recommandations

Bidat E, et al. Allergie aux protéines du lait de vache : guide pratique de la réintroduction des PLV. Perfectionnement en Pédiatrie 2019 ; 2 : 10–21.

Demoly P, Adkinson NF, Brockow K, Castells M, Chiriac AM, Greenberger PA, et al. International Consensus on drug allergy. Allergy. 2014 ; 69 (4) : 420–37.

Gomes ER, Brockow K, Kuyucu S, Saretta F, Mori F, Blanca-Lopez N, et al. ENDA/EAACI Drug Allergy Interest Group. Drug hypersensitivity in children : report from the pediatric task force of the EAACI Drug Allergy Interest Group. Allergy 2016 ; 71 (2) : 149–61.

Sicherer SH, Sampson HA. Food allergy : A review and update on epidemiology, pathogenesis, diagnosis, prevention, and management. J Allergy Clin Immunol 2018 ; 141 : 41–58.

SFMU/SF/GFRUP/SP2A. Prise en charge de l'anaphylaxie en médecine d'urgence. Ann Fr Med Urgence 2016 ; 6 : 342–64.

Chapitre 27

Rhumatologie et maladies systémiques[1]

Coordonné par Alexandre Belot

PLAN DU CHAPITRE

Purpura rhumatoïde 694
Fièvres récurrentes 697
Douleur en rhumatologie pédiatrique 701
Arthrites juvéniles idiopathiques 703

Purpura rhumatoïde

Caroline Freychet, Alexandre Belot

Introduction et épidémiologie

Le purpura rhumatoïde (PR) ou vascularite à immunoglobulines A (IgA) est la vascularite pédiatrique la plus fréquente avec une incidence décrite chez l'enfant âgé de moins de 14 ans à 221/1 000 000. L'âge moyen à la première poussée est de 6,4 ans, un pic d'incidence est observé entre 4 et 7 ans (incidence 703/1 000 000). Il est quatre fois moins fréquent chez les enfants d'origine africaine par rapport aux enfants asiatiques (incidence 62/1 000 000 *versus* 240/1 000 000) ou caucasiens (incidence 178/1 000 000). Le ratio garçon/fille est de 1,2. Il est beaucoup plus rare chez l'adulte pour lequel l'incidence est estimée à 1/1 000 000.

Physiopathologie

La physiopathologie du PR n'est encore que partiellement comprise mais les IgA semblent jouer un rôle clé puisque les biopsies cutanées et rénales mettent en évidence des dépôts d'IgA1 dans les petits vaisseaux et le mésangium rénal. Un défaut de glycosylation des IgA1 entraînerait leur agrégation en complexes macromoléculaires qui activeraient alors la cascade du complément. Les taux d'IgA sériques et des complexes immuns circulants sont augmentés dans 2/3 des cas, cependant ces dosages n'ont aucun intérêt dans la démarche diagnostique ou pronostique. Dans 38 % des cas, une infection des voies aériennes supérieures ou digestive (bactérienne ou virale) ou une prise médicamenteuse (18 %) sont retrouvées la semaine précédant le début de l'éruption et pourraient être à l'origine du défaut de glycosylation des IgA.

[1] Les manifestations cutanées des principales maladies systémiques sont décrites dans le chapitre 13 (Dermatologie).

Critères diagnostiques

Ils reposent sur les recommandations établies par la Société européenne de rhumatologie pédiatrique (PRES) et de la Société européenne de rhumatologie adulte (EULAR) en 2008 sur le diagnostic des vascularites pédiatriques.

Le diagnostic est le plus souvent clinique et repose sur un purpura vasculaire palpable ou des pétéchies de localisation déclive (**critère majeur obligatoire**) associés à un des critères suivants :

- douleurs abdominales ;
- vascularite leucocytoclastique avec dépôts d'IgA ou glomérulonéphrite proliférative avec dépôts d'IgA ;
- arthrite ou arthralgies ;
- atteinte rénale (protéinurie et ou hématurie).

La mise en évidence de dépôts d'IgA (inconstants) à la biopsie n'est nécessaire qu'en cas de purpura de distribution atypique.

Diagnostic différentiel

Les deux principaux diagnostics différentiels du PR sont le purpura fulminans, caractérisé par un purpura rapidement extensif ecchymotique et un sepsis, ainsi que le purpura hémorragique, associé à des saignements muqueux. La NFS n'est pas indispensable, elle retrouve un taux de plaquettes normal dans le PR.

Présentation clinique

Le purpura rhumatoïde est caractérisé par une triade classique associant purpura, arthralgie et douleur abdominale.

Atteinte cutanée

C'est l'atteinte la plus fréquente. Elle est le plus souvent inaugurale et caractérisée par un purpura vasculaire palpable, déclive, symétrique, plus marqué au niveau des zones

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

de pression (fig. 27.1). Elle débute le plus souvent par des maculopapules purpuriques évoluant par poussées d'une durée médiane de 10 jours, et qui peuvent parfois confluer en plaques ecchymotiques et nécrotiques. Elle siège préférentiellement aux membres inférieurs, mais peut toucher les membres supérieurs et plus rarement le tronc.



Fig. 27.1 Purpura rhumatoïde (vasculaire).

Atteinte digestive

Elle est présente dans 50 à 70 % des cas ; dans 25 % des cas, elle est inaugurale et précède l'atteinte cutanée. Elle est caractérisée par des douleurs abdominales souvent intenses à type de coliques et augmentées lors de l'alimentation, des nausées ou des vomissements, des mélénas ou des rectorragies. Les atteintes peuvent être multiples et sévères : invagination intestinale aiguë, hémorragie digestive, entéropathie exsudative, infarctus intestinal, perforation, pancréatite.

Au moindre doute, une échographie abdominale à la recherche d'une complication doit être réalisée.

Atteinte articulaire

Elle est également très fréquente, le plus souvent caractérisée par des arthralgies (63 % des cas), plus rarement des arthrites asymétriques des genoux et des chevilles (37 %), mais ces dernières ne sont jamais érosives.

Atteinte rénale

La néphropathie est l'atteinte la plus sévère du PR, elle est observée chez 40 % des patients. L'atteinte rénale est très variable ; dans 70 % des cas, elle est bénigne et caractérisée par une hématurie microscopique ou macroscopique associée à une protéinurie modeste (rapport protéinurie/créatininurie < 70 mg/mmol). Dans 20 % des cas, il existe une atteinte rénale avec protéinurie significative (rapport protéinurie/créatininurie entre 70 et 200 mg/mmol) et beaucoup plus rarement, un syndrome néphrotique (rapport protéinurie/créatininurie > 200 mg/mmol) ou néphritique (avec insuffisance rénale, HTA ou oligurie). L'atteinte rénale peut se compliquer d'une insuffisance rénale terminale dans 4 % des cas.

La biopsie rénale est indiquée en cas de réponse insuffisante aux corticostéroïdes, de néphropathie sévère de début indéterminé ou en cas de doute diagnostique. L'atteinte histologique est identique à celle de la maladie de Berger et seules les manifestations cliniques permettent de différencier ces deux pathologies.

Dans la majorité des cas, l'atteinte rénale est concomitante de l'atteinte cutanée ou lui succède dans les 2 mois ; bien plus rarement, elle peut apparaître dans les 6 mois qui suivent la dernière poussée. Ainsi, le risque de néphropathie différée implique la surveillance prolongée pendant un an par la bandelette urinaire selon les recommandations de la Société francophone de néphrologie pédiatrique (tableau 27.1). Cette surveillance doit être clairement expliquée aux parents dès la première consultation. Il est essentiel de reprendre la surveillance au début du protocole à chaque nouvelle poussée.

Des facteurs pronostiques de la survenue d'une atteinte rénale sont décrits : genre masculin, âge > 10 ans, atteinte digestive sévère, arthrite, purpura persistant plus d'un mois, nombre de rechutes ≥ 1, hyperleucocytose ≥ 15 G/L, thrombocytose > 500 G/L, augmentation des anticorps antistreptolysine et diminution du C3. Cependant, aucune prévention de la néphropathie n'est efficace, y compris l'utilisation d'une corticothérapie préventive. Ainsi, la surveillance de la bandelette urinaire est la méthode la plus efficace pour un dépistage et un traitement précoce.

Tableau 27.1 Recherche d'une néphropathie du purpura rhumatoïde et surveillance.

1re poussée de purpura rhumatoïde – Évaluation par le praticien : PA, œdèmes, bandelette urinaire (protéinurie Albustix®, hématurie Hemastix® ou bandelette combinée Multistix®)	
Protéinurie négative, hématurie positive ou négative	**Protéinurie positive**
1. **Bandelette Albustix® réalisée à domicile par les parents :** – 2 fois/semaine le 1er mois – 1 fois/semaine les 2e et 3e mois – 2 fois/mois du 4e au 6e mois – 1 fois/mois du 7e au 12e mois 2. **Bandelette urinaire Hemastix® réalisée au cabinet** (seulement si hématurie au diagnostic) tous les 6 mois jusqu'à négativation 3. **Surveillance PA réalisée au cabinet** : à 15 jours, 1 mois, 6 mois, 12 mois post-diagnostic, puis tous les 6 mois si hématurie isolée	Rapport protéinurie/créatininurie au laboratoire Avis spécialisé néphrologique
Toute nouvelle poussée : reprise de la surveillance au début du protocole	

PA : pression artérielle.

Cochat P, Bérard E. Néphrologie pédiatrique. Paris : Doin, Progrès en pédiatrie ; 2011.

Autres manifestations

Les autres manifestations du PR sont plus rares et peuvent être une orchite caractérisée par un œdème et des douleurs testiculaires mimant une torsion testiculaire, de la fièvre (purpura fébrile), une atteinte neurologique, pulmonaire ou cardiaque.

Traitement

En dehors de l'atteinte rénale ou digestive sévère, le traitement est le plus souvent symptomatique. L'atteinte cutanée ne nécessite aucun traitement spécifique et le repos au lit n'est plus préconisé pour cette atteinte. Le traitement de l'atteinte articulaire repose sur le repos, le paracétamol et, en l'absence d'atteinte rénale ou digestive, les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) ou, plus rarement, une corticothérapie systémique peuvent être associés. Devant des douleurs abdominales importantes ou des complications digestives, une corticothérapie courte à 2 mg/kg/j sur 2 semaines avec une décroissance rapide peut être discutée associée selon la sévérité de l'atteinte à une mise à jeun, une alimentation entérale ou une alimentation parentérale prolongée. Il n'existe actuellement aucun protocole standardisé du traitement de la néphropathie du PR. En cas de néphropathie sévère, 3 bolus de méthylprednisolone sont le plus souvent réalisés, associés à une corticothérapie *per os* à 2 mg/kg/j pour une durée d'un mois suivie d'une décroissance progressive sur 3 mois. En cas de réponse partielle à la corticothérapie (réduction de la protéinurie < 50 % en 1 mois, persistance d'une protéinurie > 0,5 g/j à 2 mois ou fonction rénale non normalisée à 10 jours) ou de lésions aiguës sévères à la biopsie, un traitement de fond par immunosuppresseur sera ajouté. Le plus souvent, c'est le mycophénolate mofétil qui est utilisé mais d'autres thérapeutiques peuvent être envisagées comme l'azathioprine, la ciclosporine, plus rarement, le cyclophosphamide ou les échanges plasmatiques. En cas d'insuffisance rénale terminale, une transplantation rénale est indiquée. La survenue d'une récidive de néphropathie du PR est alors de 13 %.

Évolution

Le plus souvent chez l'enfant, le purpura est de résolution spontanée en 6 à 8 semaines, le pronostic à court terme dépend de la sévérité de l'atteinte digestive alors que celui à long terme dépend de l'atteinte rénale. Le PR de l'enfant diffère de celui de l'adulte par la moindre sévérité de ses manifestations cliniques : chez l'adulte, l'atteinte cutanée se complique dans 35 % des cas de nécrose ou de bulles hémorragiques, des hémorragies digestives sont plus fréquentes et, surtout, l'atteinte rénale se complique d'insuffisance rénale dans 25 % des cas *versus* 4 % dans les formes pédiatriques.

Urgences les plus fréquentes

Invagination intestinale aiguë et hématome de paroi

Les atteintes digestives du PR peuvent être multiples mais la plus classique reste l'invagination intestinale aiguë. L'invagination se produit lorsqu'un segment intestinal et son mésentère pénètrent dans le segment intestinal d'aval et s'y incarcèrent, formant une masse appelée « boudin d'invagination ». La conséquence est une obstruction digestive et une constriction des éléments du mésentère responsables de la symptomatologie assez typique associant :

- des douleurs abdominales intermittentes d'installation brutale et accompagnées d'accès de pâleur ;
- des vomissements initialement alimentaires puis, par la suite bilieux, si l'obstruction intestinale s'installe ;
- et des rectorragies habituellement tardives constituant alors un signe de gravité.

Le diagnostic repose sur l'échographie abdominale réalisée en urgence qui mettra en évidence le boudin d'invagination par la classique image en cocarde. La prise en charge est urgente et vise à réduire le boudin d'invagination soit par radiologie interventionnelle (lavement baryté), soit par voie chirurgicale.

L'autre complication digestive fréquemment décrite est l'hématome de paroi caractérisé par des douleurs abdominales aiguës et des vomissements. Le diagnostic repose, là encore, sur l'échographie.

Scrotum aigu

Des douleurs testiculaires aiguës peuvent être observées, elles sont secondaires à une orchite provoquée par un œdème et un hématome du scrotum. La prise en charge repose sur la réalisation en urgence d'une échographie testiculaire afin d'éliminer une torsion puis, une fois le diagnostic d'orchite retenu, sur des AINS en l'absence d'atteinte rénale associée et, beaucoup plus rarement, sur une corticothérapie.

Atteinte rénale

De rares cas de syndromes néphritiques (insuffisance rénale, hypertension artérielle, syndrome œdémateux) ont été décrits nécessitant une prise en charge spécialisée en urgence. Le plus souvent, la protéinurie est initialement asymptomatique, la prise en charge de cette situation est décrite ci-après.

Surveillance pratique et indications de recours à un spécialiste en dehors des situations d'urgence

Prise en charge initiale et suivi

Au cours de la consultation diagnostique du PR, l'atteinte rénale doit spécifiquement être recherchée par la réalisation d'une bandelette urinaire (BU) type Multistix® (qui combine la recherche d'une protéinurie et d'une hématurie) ou par l'association d'une bandelette type Albustix® pour rechercher une protéinurie et d'une seconde bandelette de type Hemastix® pour rechercher une hématurie. La prise de pression artérielle est également requise.

En cas de normalité de ces examens ou d'hématurie microscopique ou macroscopique isolée, le suivi peut être réalisé en ambulatoire par le pédiatre ou le médecin généraliste. Il convient d'expliquer à la famille la surveillance de la protéinurie par la BU de type Albustix® selon le protocole décrit précédemment et de s'assurer de sa bonne compréhension. La surveillance médicale ultérieure de l'enfant repose sur le contrôle de la PA et de la négativité de la

protéinurie à la bandelette à 15 jours, 1 mois, 6 mois et un an post-diagnostic, puis tous les 6 mois en cas de persistance d'une hématurie isolée.

Apparition d'une protéinurie

Dès l'apparition à la BU de 1 ou 2 croix 3 jours consécutifs ou de 3 croix à une seule reprise, l'enfant doit réaliser un rapport protéinurie/créatininurie au laboratoire. Ce résultat est anormal si le ratio est supérieur à 20 mg/mmol. Il convient également d'examiner l'enfant à la recherche de signes de surcharge hydrosodée : HTA, prise de poids, syndrome œdémateux, et de prendre un avis néphropédiatrique en urgence.

Hématurie microscopique ou macroscopique isolée

La présence d'une hématurie isolée microscopique ou macroscopique au diagnostic ne nécessite pas d'avis spécialisé : il faut réaliser la surveillance de la BU par Albustix® selon le protocole déjà décrit et de contrôler l'hématurie microscopique tous les 6 mois par bandelettes de type Hemastix® jusqu'à sa régression. Si elle est banale et fréquente au diagnostic, sa persistance sans protéinurie doit cependant faire prendre un avis néphrologique (au-delà d'un an de positivité).

Conclusion

Ainsi, le PR est la vascularite la plus fréquente de l'enfant, son évolution est le plus souvent spontanément favorable. En l'absence de protéinurie ou des situations d'urgence, le suivi peut être réalisé par le praticien. Son pronostic à court terme dépend de la sévérité de l'atteinte digestive tandis que le pronostic à long terme dépend de l'atteinte rénale. L'éducation à la détection précoce de la néphropathie par les parents dans l'année qui suit la dernière poussée est définitivement le point le plus important de la prise en charge.

Fièvres récurrentes

Véronique Hentgen

La fièvre est un symptôme majeur d'un grand nombre de pathologies de l'enfant : il s'agit d'un signe objectif et facilement mesurable. Au cours de sa vie, l'enfant va contracter de nombreuses pathologies qui génèrent de la fièvre, ce qui rend la notion de fièvre « à répétition » difficile à appréhender en pédiatrie. Néanmoins, lorsque les épisodes de fièvre se répètent à l'identique, se poursuivent même en dehors de tout contexte épidémique, lorsque le médecin ne réussit plus à trouver des explications évidentes aux épisodes de fièvre objectivés, alors le diagnostic de fièvre récurrente doit être évoqué. Dans la démarche diagnostique d'une fièvre récurrente, l'interrogatoire et l'anamnèse sont une étape essentielle et ne doivent pas être négligés : en effet, pour certaines étiologies, le diagnostic peut être évoqué dès l'interrogatoire détaillé des parents. Par ailleurs, cette étape permet d'éliminer les pathologies qui nécessitent une prise en charge urgente en raison de leur gravité, telles qu'infections répétées sur déficit immunitaire, causes tumorales, etc. qui se manifestent en réalité rarement par une fièvre récurrente, mais plutôt par des fièvres prolongées et une importante altération de l'état général. L'interrogatoire s'efforcera aussi d'éliminer les facteurs de risque d'une éventuelle cause bactérienne ou parasitaire plus rare (notion de voyage, consommation d'aliments à risque de brucellose, etc.) avant que le diagnostic de fièvre récurrente auto-inflammatoire puisse être évoqué.

Le concept de fièvre récurrente auto-inflammatoire a été proposé pour la première fois en 1999 pour décrire un groupe de maladies héréditaires caractérisées par la survenue inexpliquée d'accès inflammatoires et liées à des mutations dans certains gènes régulateurs de l'immunité innée. Aujourd'hui, le champ des maladies auto-inflammatoires s'est élargi au-delà de ce premier groupe de maladies monogéniques, avec la reconnaissance de syndromes d'origine multifactorielle ou polygéniques, non directement liés à un seul gène, comme le PFAPA (*Periodic Fever, Aphthous Stomatitis, Pharyngitis, and Cervical Adenitis*) ou syndrome de Marshall (*cf. infra*).

La caractéristique commune de toutes ces pathologies est une activation anormale du système immunitaire inné, c'est-à-dire de la première phase de la réponse immunitaire non spécifique, responsable de lésions tissulaires et de symptômes systémiques. En pratique, il n'existe pas de test spécifique pour retenir le diagnostic de maladie auto-inflammatoire ; seul un faisceau d'arguments cliniques et biologiques – aidé dans certains cas d'un examen génétique – permet d'établir un diagnostic précis.

Signes cliniques et biologiques communs aux maladies auto-inflammatoires

La principale caractéristique clinique d'une maladie récurrente auto-inflammatoire est son évolution par poussées. Les signes cliniques sont donc plutôt intermittents, séparés par des périodes où l'enfant est peu ou pas symptomatique. La durée des poussées peut être variable d'une pathologie à l'autre et tous les patients ne retrouvent pas toujours un état asymptomatique entre les différents accès. Néanmoins, même dans les formes chroniques, l'interrogatoire permet de retrouver la notion d'exacerbations intermittentes de la symptomatologie clinique inflammatoire suspecte d'un processus auto-inflammatoire. Enfin les accès ou exacerbations d'une pathologie auto-inflammatoire sont souvent stéréotypés (chaque malade reconnaît « sa » poussée) et peuvent faire suite à des facteurs déclenchants identifiés. Les signes cliniques combinent de manière variable fièvre, inflammation des séreuses (articulaires, pleurale et péritonéale), atteintes musculaires (myalgies inflammatoires) et signes cutanés variés.

Du point de vue biologique, les différents examens complémentaires retrouvent des signes en faveur d'une activation intense du système immunitaire inné : syndrome inflammatoire avec élévation de toutes les protéines de la phase aiguë de l'inflammation (notamment la protéine C-réactive) et des modifications de l'hémogramme telle que polynucléose sanguine. Toutes ces anomalies biologiques régressent spontanément en dehors des poussées inflammatoires pour réapparaître lors d'une nouvelle poussée de la maladie.

Démarche diagnostique

Comme précisé ci-dessus, l'interrogatoire est une étape essentielle dans la démarche diagnostique, car il permet de retracer de manière souvent assez précise les signes cliniques du patient avec identification d'éventuelles stéréotypies, des signes d'accompagnements parfois discrets, le caractère spontanément limité dans le temps de la symptomatologie. Il est utile de demander aux familles de noter de manière prospective les épisodes de fièvre ainsi que les signes d'accompagnement. L'examen clinique de l'enfant suspect de maladie auto-inflammatoire doit idéalement être fait pendant et en dehors d'un épisode inflammatoire. Afin de pouvoir affirmer le caractère récurrent de la symptomatologie, il faut prouver que celle-ci est spontanément limitée dans le temps. L'observation de cette condition nécessite de laisser évoluer un épisode fébrile sans intervention thérapeutique extérieure en dehors d'un traitement symptomatique de la fièvre ou de la douleur.

Concernant les examens complémentaires, certains devraient être effectués pendant l'épisode inflammatoire, alors que d'autres plutôt en dehors de la fièvre (tableau 27.2). Ces examens ne sont pas exhaustifs et doivent être complétés par des examens plus spécifiques au moindre signe d'appel et d'orientation. Ils servent à prouver la présence d'un syndrome inflammatoire non spécifique au cours de la symptomatologie clinique et d'éliminer les principaux diagnostics différentiels les plus fréquents.

Les éléments d'orientation étiologique s'articulent essentiellement autour des antécédents familiaux, de l'origine géographique du patient, de l'âge de début des symptômes, de la durée de la symptomatologie lors des accès et des signes cliniques associés.

Chez l'enfant, il convient en premier lieu d'éliminer le syndrome PFAPA (*cf. infra*), d'autant plus qu'il s'agit de la fièvre récurrente auto-inflammatoire la plus fréquente au cours de la 1re décennie de vie. Effectivement, si les critères cliniques du syndrome PFAPA sont remplis, d'autres explorations biologiques ou génétiques sont inutiles et permettent de rassurer le patient et sa famille sur la bonne évolution à long terme.

Chez l'enfant ne remplissant pas les critères de PFAPA, la démarche diagnostique diffère à partir de ce stade du raisonnement clinique de l'origine du malade. En cas d'origine méditerranéenne du patient, il est licite d'évoquer la fièvre méditerranéenne familiale (FMF), diagnostic qui peut être appuyé par une analyse génétique à la recherche de mutations dans le gène *MEFV*. En cas de présence de deux mutations dans l'exon 10 de ce gène, le diagnostic de FMF est certain et l'instauration d'un traitement par colchicine est indispensable (*cf. infra*). Dans tous les autres cas de figure (variant de séquence dans d'autres exons, présence d'une seule mutation dans l'exon 10, etc.), un avis spécialisé est nécessaire afin de vérifier si le patient est atteint ou non d'une FMF et requiert un traitement par colchicine au long cours.

Pour les enfants qui ne sont pas d'origine méditerranéenne ou chez ceux d'origine méditerranéenne pour lesquels on a rejeté le diagnostic de FMF, l'orientation diagnostique se fait grâce à l'analyse rigoureuse de l'histoire familiale, de l'âge de début des symptômes, de la durée des accès et des signes d'accompagnement lors des accès inflammatoires. Devant l'expansion rapide du vaste champ des maladies auto-inflammatoires, ainsi que la rareté des différents syndromes de fièvre récurrente auto-inflammatoire, un avis spécialisé est souvent nécessaire.

Au terme de cette démarche diagnostique, un certain nombre de patients restent sans diagnostic précis. Un suivi dans la durée est alors essentiel car, au cours du temps, un certain nombre de tableaux cliniques se complètent. Au contraire, d'autres tableaux cliniques persistent à l'identique, voire disparaissent ; on parle alors de fièvre récurrente auto-inflammatoire idiopathique.

Syndrome PFAPA

Diagnostic

Le syndrome PFAPA (*Periodic Fever Aphtous Stomatitis Pharyngitis Adenitis*), anciennement nommé syndrome de Marshall, est la cause la plus fréquente de fièvre récurrente auto-inflammatoire en pédiatrie avec une incidence estimée à 0,25–0,50/1 000 chez l'enfant de moins de 5 ans. La cause de la maladie est à ce jour inconnue, son origine étant très probablement multifactorielle (prédisposition génétique, facteurs environnementaux, etc.). Le tableau clinique associe des poussées de fièvre récurrentes de périodicité régulière et des signes d'accompagnement : pharyngite, aphtes buccaux et/ou adénopathies cervicales. D'autres signes d'accompagnement tels que céphalées et douleurs abdominales peuvent parfois s'observer. Si la périodicité des épisodes de fièvre n'est pas toujours évidente de prime abord, elle est néanmoins essentielle pour retenir le diagnostic, car elle est présente chez tous les patients au moins pendant une phase (souvent inaugurale) de la maladie. Un accès inflammatoire habituel dure entre 3 et 6 jours.

Des critères cliniques ont été proposés pour retenir le diagnostic de syndrome PFAPA (tableau 27.3) ; malgré leur absence de validation formelle, ils peuvent être d'une précieuse aide pour retenir le diagnostic.

Tableau 27.2 **Bilan minimal à effectuer en dehors et pendant une poussée fébrile.**

Bilan minimal à effectuer pendant une poussée inflammatoire	Bilan minimal à effectuer en dehors d'une poussée fébrile
– Paramètres inflammatoires – Numération formule sanguine avec compte de polynucléaires neutrophiles – Explorations bactériologiques afin d'éliminer une cause infectieuse aux accès inflammatoires récurrents	– Paramètres inflammatoires – Taux d'immunoglobulines totales – ± bilan immunitaire de débrouillage (sérologies vaccinales, complément, phénotypage lymphocytaire, étude des PNN) en fonction de la clinique – ± recherche d'autoanticorps : en fonction de la clinique

PNN : polynucléaires neutrophiles.

Tableau 27.3 **Critères cliniques d'un syndrome PFAPA.**

I	Épisodes de fièvre ≥ 38,5 °C – se reproduisant à des intervalles périodiques – d'une durée de 3 à 6 jours
II	Âge de début <6 ans
III	Présence d'au moins un des trois signes suivants lors des épisodes inflammatoires : – stomatite aphteuse – adénopathies cervicales – pharyngite ou angine non streptococcique
IV	Absence de signes cliniques spécifiques pouvant évoquer une fièvre auto-inflammatoire héréditaire (tels qu'urticaire, arthrite, diarrhée, aphtes génitaux, etc.)
V	Exclusion : – d'infections – d'un déficit immunitaire – et d'une neutropénie cyclique
VI	Enfant totalement asymptomatique en dehors des accès
VII	Croissance normale

La présence des 7 critères permet de retenir le diagnostic de PFAPA sans examens complémentaires supplémentaires. Au moindre doute diagnostique, un avis spécialisé est conseillé.

Prise en charge thérapeutique

Le traitement du syndrome PFAPA est essentiellement symptomatique et la décision thérapeutique très orientée sur, d'une part, le retentissement sur la qualité de vie du patient et de sa famille et, d'autre part, la présence ou non d'un retentissement ORL chronique objectif générant des complications.

Le traitement symptomatique recommandé en 1re intention est le paracétamol ou les anti-inflammatoires non stéroïdiens (essentiellement l'ibuprofène) si la réponse est insuffisante avec le paracétamol. Les corticoïdes donnés au début d'un accès inflammatoire en une seule dose (1 à 2 mg/kg d'équivalent de prednisolone) sont généralement efficaces rapidement sur la fièvre mais peuvent entraîner un raccourcissement de la période intercritique. Pour certains auteurs, la bonne réponse aux corticoïdes pourrait constituer un test thérapeutique, ce qui explique que la corticothérapie « à la demande » garde une place prépondérante dans la gestion du syndrome PFAPA. Le pronostic à long terme du PFAPA est bon ; en effet, les signes cliniques disparaissent habituellement au bout de quelques années d'évolution et au plus tard à l'adolescence.

L'amygdalectomie peut constituer un traitement permettant d'accélérer le processus de guérison. Néanmoins, son indication ne peut être formelle qu'en cas d'obstruction ORL avérée et les parents doivent être avertis que le succès d'une telle intervention se situe entre 80 et 95 %, avec possibilité de récidive (rare) à distance.

L'intérêt d'une amygdalectomie dans le cadre d'un PFAPA reste donc une décision au cas par cas en fonction notamment du retentissement fonctionnel des accès inflammatoires, de l'âge du patient, de la durée d'évolution du PFAPA et de l'existence d'éventuelles autres comorbidités.

Fièvre méditerranéenne familiale

Même si la FMF est la plus fréquente des fièvres récurrentes héréditaires auto-inflammatoires, il ne s'agit pas d'une maladie universelle ; en effet, elle affecte essentiellement des groupes ethniques du Moyen-Orient et du pourtour méditerranéen : Arméniens, Turcs, Juifs sépharades, Arabes de l'Est et de l'Ouest. D'autres populations peuvent aussi être concernées, mais dans une moindre mesure : populations kurdes, druzes, libanaises, italiennes et grecques.

La FMF est une pathologie autosomique récessive fréquente, notamment chez les Juifs sépharades et les Arméniens, chez qui la fréquence des porteurs à l'état hétérozygote d'une mutation du gène *MEFV* (pour *MEditerranean FeVer*), responsable de la FMF, est supérieure à 1/5. La FMF est plus rarement observée en dehors des populations à risque précitées, ce qui fait qu'on estime qu'en France, entre 5 000 et 10 000 personnes pourraient être touchés par la maladie.

Clinique

La FMF se manifeste par des accès inflammatoires intermittents, récurrents et de rémission spontanée. Les patients sont le plus souvent asymptomatiques entre les accès, même si certains symptômes, notamment articulaires, peuvent persister en dehors des accès aigus.

Les premiers symptômes apparaissent avant l'âge de 20 ans dans 90 % des cas, en moyenne à l'âge de 4 ans. L'accès aigu dure entre 1 et 3 jours, en moyenne 36 heures. La moitié des malades décrit des prodromes dans les heures qui précèdent l'accès inflammatoire, à type de gêne au site de l'accès inflammatoire, des signes généraux (asthénie), des troubles de l'humeur ou du comportement alimentaire. L'asthénie qui suit la crise peut durer un à plusieurs jours. Il existe parfois des facteurs déclenchants comme le stress psychologique, la fatigue, la pratique inhabituelle d'une activité physique, les changements de température (du chaud vers le froid ou le contraire). La fièvre est souvent au premier plan, parfois isolée, surtout chez les petits enfants ; son degré est variable d'un patient à l'autre, de 38 à plus de 40 °C, accompagnée de frissons. Cette fièvre est accompagnée de symptômes en rapport avec une inflammation d'une ou plusieurs séreuse(s) :

- les douleurs abdominales liées à une inflammation du péritoine constituent le symptôme le plus fréquent (> 90 % des patients ont des douleurs abdominales fébriles). Elles peuvent être localisées au début de l'accès puis se généralisent à tout l'abdomen. À l'examen clinique, il existe une défense, voire une contracture pouvant faire évoquer, chez un malade dont le diagnostic de FMF n'est pas déjà établi, un abdomen chirurgical. D'une façon générale, le patient sait le plus souvent reconnaître un accès typique lié à sa maladie ; tout symptôme inhabituel doit faire rechercher une autre cause ;
- les douleurs thoraciques peuvent être en rapport avec une pleurésie (45 à 60 % des malades) et beaucoup plus rarement avec une péricardite (1 % des malades). Le syndrome pleural clinique est typique, avec une douleur latérothoracique unilatérale, augmentée par l'inspiration et les changements de position et, à l'examen, une polypnée superficielle. En revanche, l'épanchement pleural est le plus souvent minime et non décelé par l'examen physique ;
- l'atteinte articulaire concerne 50 à 70 % des malades, est généralement monoarticulaire et peut se manifester soit par des arthralgies soit par une arthrite, le plus souvent des grosses et moyennes articulations des membres inférieurs. L'épanchement articulaire peut être très abondant et est de type inflammatoire riche en polynucléaires neutrophiles, aseptique et sans cristaux. Les arthrites peuvent se prolonger au-delà de 4 jours et évoluent généralement favorablement sans séquelle. Une petite proportion de patients atteints de FMF peut présenter des tableaux cliniques articulaires chroniques, proches sémiologiquement parlant de la spondylarthrite. Une prise en charge rhumatologique spécifique est alors nécessaire ;
- la vaginalite testiculaire (inflammation de la vaginale testiculaire) se manifeste par une grosse bourse aiguë douloureuse. Le diagnostic différentiel principal est la torsion de testicule pour laquelle certains petits garçons dont le diagnostic de FMF n'est pas établi sont opérés ;
- l'atteinte cutanée survient chez 25–30 % des malades. La plus caractéristique est la présence d'un placard inflammatoire très douloureux en regard de la cheville appelé « pseudo-érysipèle » du fait de sa ressemblance avec l'affection cutanée aiguë infectieuse. Plus rarement, il peut s'agir de lésions purpuriques des membres inférieurs.

En dehors de ces manifestations étroitement liées aux épisodes de fièvre, les patients atteints de FMF peuvent aussi se plaindre de myalgies. Le tableau le plus fréquent est celui de myalgies survenant après un exercice physique, même modéré, ou une station debout prolongée sans fièvre, d'intensité modérée et durant quelques heures mais parfois très gênantes lorsqu'elles se répètent. Plus rarement, les myalgies débutent sur un mode suraigu, sont très intenses, rendant la palpation impossible, accompagnées d'une fièvre élevée et pouvant durer quelques semaines, répondant habituellement à une corticothérapie (*protracted myalgias* des auteurs de langue anglaise). Le diagnostic différentiel avec certaines vascularites comme la périartérite noueuse peut s'avérer difficile.

Diagnostic génétique

S'agissant d'une maladie autosomique récessive, la confirmation génétique de la FMF repose sur l'identification de deux allèles mutés du gène *MEFV* : soit une même mutation présente sur les 2 allèles (statut d'homozygote), soit deux mutations différentes présentes chacune sur un des deux allèles (statut d'hétérozygote composite). Le génotype (homozygote/hétérozygote composite) peut être confirmé par un phasage, c'est-à-dire une analyse de l'ADN des parents. La très grande majorité des mutations connues de *MEFV* sont des mutations faux-sens (changement d'un acide aminé). L'effet pathogène des mutations est très variable. Les mutations situées dans l'exon 10 du gène *MEFV* sont les plus fréquentes dans les populations à risque de FMF et sont aussi celles associées aux phénotypes les plus typiques. Les génotypes incluant des mutations de l'exon 10 à l'état homozygote ou hétérozygote composite signent clairement le diagnostic de FMF. En dehors de cette situation, l'interprétation des résultats génétiques est beaucoup plus délicate et nécessite souvent un avis spécialisé.

Cas particuliers des patients hétérozygotes

La fièvre familiale méditerranéenne a un statut particulier au sein des maladies monogéniques. En effet, certains génotypes hétérozygotes particuliers (essentiellement M694V hétérozygote) peuvent entraîner l'apparition de signes cliniques inflammatoires proche de la FMF et associés à des signes biologiques d'inflammation. Ces patients présentent habituellement un phénotype peu sévère, mais qui répond généralement bien au traitement par colchicine. Au cours de l'enfance, le phénotype initial ne semble pas être différent entre les patients FMF hétérozygotes et homozygotes/hétérozygotes composites. En revanche, l'évolution semble meilleure chez les patients hétérozygotes et chez certains patients, la colchicine pourrait être arrêtée au cours du suivi sans récidive immédiate des symptômes. Aujourd'hui, il n'est pas défini pour quels patients la colchicine doit être poursuivie et pour lesquels une interruption peut être proposée. Selon les différentes études qui se sont intéressées à ce sujet, il semble raisonnable de pouvoir proposer d'arrêter le traitement par colchicine en cas d'absence de signes cliniques et d'inflammation biologique pendant au moins 2 ans. Néanmoins, une surveillance clinique et biologique pendant plusieurs années semble nécessaire afin d'identifier les enfants qui requièrent une reprise de la colchicine au cours de leur vie en raison de la récidive des symptômes et/ou de l'inflammation biologique. En effet, des rémissions cliniques allant jusqu'à 15 ans ont été décrites chez des patients hétérozygotes, avec une récidive clinique typique de FMF après cette période de rémission complète.

Prise en charge thérapeutique

Il n'existe pas de réel traitement curatif de l'accès inflammatoire aigu, au cours duquel de nombreux traitements sont utilisés : paracétamol, anti-inflammatoires non stéroïdiens et antalgiques.

En revanche, la FMF est une des rares maladies héréditaires qui possède un traitement de fond simple et efficace : la colchicine. Celle-ci doit être débutée dès que le diagnostic est confirmé ou au moins fortement suspecté et doit être prescrite au long cours.

Le traitement de fond a trois objectifs principaux :
- prévenir la survenue des crises inflammatoires, ou au moins en limiter le nombre, la durée et l'intensité ;
- supprimer l'inflammation chronique infraclinique et l'élévation des marqueurs de l'inflammation, et ses conséquences incluant la survenue de l'amylose inflammatoire ;
- optimiser la qualité de vie des patients et de leurs aidants.

La dose de départ de colchicine est généralement de 1 mg/j (0,5 mg/j chez l'enfant de moins de 5 ans). En cas de réponse jugée insuffisante, des paliers de 0,5 mg (0,25 mg chez l'enfant de moins de 5 ans) doivent être effectués, en respectant des périodes suffisamment longues pour juger de l'efficacité de la nouvelle dose, en général au moins 3 mois sans dépasser 2,5 mg/j.

Les interactions médicamenteuses doivent être expliquées, notamment avec les antibiotiques de la famille des macrolides dont la prise concomitante avec la colchicine peut entraîner une toxicité grave. La diarrhée est un effet secondaire habituel de la colchicine, elle est généralement transitoire à l'instauration du traitement ou pendant les 2-3 semaines suivant une augmentation de la dose : un fractionnement de la dose journalière peut alors être proposé pendant cette période, ce qui permet le plus souvent d'améliorer l'inconfort digestif.

Conclusion

Les différentes formes de maladies auto-inflammatoires sont aujourd'hui mieux identifiées et diagnostiquées. Un diagnostic précis n'est pas seulement nosologique, il est aussi gage d'une meilleure prise en charge et d'une bonne qualité de vie. Néanmoins, pour de nombreux patients, le diagnostic final reste difficile ; dans ce cas, un avis spécialisé peut s'avérer utile au sein du réseau expert (CEREMAIA [Centre de référence des maladies auto-inflammatoires rares et des amyloses] ou FAI2R [Filière de santé des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares]).

Douleur en rhumatologie pédiatrique

Marine Desjonqueres, Chantal Delafosse

Caractérisation de la douleur

Données générales

Les douleurs de l'appareil locomoteur sont un motif fréquent de consultation en rhumatologie pédiatrique. Pour chaque consultation, il convient dans un premier temps de définir au mieux cette douleur : identifier le type de douleur, l'intensité, le rythme et les répercussions au niveau du quotidien de l'enfant.

Il est important également de connaître les signes associés : fièvre, boiterie, réveils nocturnes.

Le terrain est aussi indispensable à la démarche diagnostique : contexte familial, activités sportives, âge, etc.

Cette démarche d'interrogatoire minutieux est donc primordiale avant tout examen clinique et d'éventuels examens complémentaires. La prise en charge de la douleur sera optimale et adaptée au type de douleur.

Interrogatoire

Précis et minutieux, l'interrogatoire permettra de préciser la douleur et d'affiner les pistes diagnostiques. Il existe plusieurs types de douleur en fonction de la durée et de la physiopathologie.

Type de douleur

Douleur aiguë/douleur chronique

La douleur aiguë est un signe d'alarme transitoire alors que la douleur chronique est une douleur persistante. L'intrication entre douleur aiguë et chronique est importante puisque la douleur aiguë fait le lit de la douleur chronique ; pour toute douleur chronique, il convient donc de rechercher un facteur déclenchant aigu.

Douleur nociceptive

La douleur nociceptive est une douleur causée par une lésion d'une partie du corps, telle qu'un muscle, une articulation ou un os, suivant un rythme inflammatoire ou mécanique.

La douleur inflammatoire sera plutôt maximale en début de journée, avec des réveils nocturnes. Les douleurs articulaires inflammatoires seront améliorées par les mouvements et accompagnées d'un « dérouillage » matinal (la mobilisation permet, au bout d'un temps variable, d'atténuer les douleurs). Inversement, la douleur mécanique est aggravée par l'effort, maximale en fin de journée, améliorée par le repos sans douleurs nocturnes.

Douleur neuropathique

Une douleur neuropathique peut coexister avec une douleur nociceptive, dans le cadre de douleur mixte. Son dépistage est donc important, en particulier en cas d'inefficacité ou d'efficacité partielle des antalgiques habituels. La douleur neuropathique est une douleur liée à une lésion ou à une maladie affectant le système somatosensoriel. Elle se caractérise par des douleurs à type de brûlure ou de décharge électrique avec, à l'examen clinique, une hypoesthésie ou, au contraire, une allodynie (douleur induite par un stimulus non douloureux). Elle est souvent associée à des signes sensitifs non douloureux : paresthésie, engourdissement, prurit. L'échelle de dépistage est le questionnaire DN4 avec une version pour les enfants à partir de 5 ans. Il existe des traitements spécifiques pour ce type de douleur qui répondent mal aux antalgiques habituels, elles justifient en 1re intention l'utilisation de certains antiépileptiques.

Localisation

Chez le jeune enfant, on peut avoir des difficultés à localiser correctement sa douleur, une douleur d'installation progressive a pu passer longtemps inaperçue et c'est devant la constatation d'une boiterie et de la sous-utilisation d'un membre que l'attention sera attirée. L'examen clinique devra toujours être complet (et non limité à un segment de membre), qui plus est chez le jeune enfant pour les raisons évoquées ci-dessus.

Intensité

L'intensité des algies doit être mesurée chaque fois que possible, la méthode la plus simple en consultation étant l'usage de l'EVA (échelle visuelle analogique), pour les enfants de

plus de 5 ans. Pour les plus jeunes, il faut utiliser des échelles d'hétéroévaluation : EVENDOL, FLACC (*Face, Legs, Activity, Cry, Consolability*).

Cette évaluation dans le temps est importante au fil des consultations, surtout dans le cas de douleur chronique. L'appréciation de la douleur passe aussi par la notion de stabilité dans la journée, les répercussions sur le quotidien de l'enfant (absentéisme scolaire, arrêt des activités sportives, etc.), l'utilisation de techniques antalgiques (cannes anglaises, fauteuil roulant, poussette, portage, etc.), la consommation de médicaments antalgiques et leur type.

Examen clinique

Il doit être complet, comparatif, pratiqué chez un enfant nu, et détendu. Il ne faut pas hésiter à détourner l'attention des plus petits pour un examen clinique optimal dans le calme. La douleur n'est pas toujours verbalisée lors de l'examen, et l'observation de l'enfant préalable à l'examen clinique est riche d'informations. En effet, le déshabillage peut réveiller une douleur, la marche révéler une boiterie, une esquive, etc., l'appui pour monter sur la table d'examen peut montrer un déficit musculaire, un appui inadéquat en raison d'une douleur articulaire.

L'étude de la marche peut nous orienter vers une origine articulaire, musculaire ou neurologique.

L'examen neurologique recherche une hyperesthésie, une spasticité ou un déficit.

Il faut également rechercher, en faveur d'une maladie générale, l'existence de fièvre (infection, inflammation, tumeur), une altération de l'état général (tumeur, maladie de Kawasaki), une éruption cutanée (virose, AJI systémique, maladie de Kawasaki), une atteinte muqueuse (aphte, chéilite), des adénopathies, une hépatosplénomégalie, une perte de poids.

Examens complémentaires

Leur réalisation dépend avant tout des résultats de l'interrogatoire et de l'examen clinique. La biologie doit être simple afin d'éliminer les causes pour lesquelles un retard diagnostique est préjudiciable (principalement : leucémie, tumeurs osseuses et infections ostéoarticulaires) : seront donc réalisés en 1re intention numération formule sanguine, vitesse de sédimentation et dosage de protéine C-réactive (CRP). Tout autre examen doit se faire en fonction de l'orientation étiologique, à discuter si nécessaire avec le spécialiste concerné. Les examens radiologiques sont souvent inutilement prescrits si la douleur n'a pas été correctement identifiée et localisée. La radiographie standard, voire le scanner peuvent explorer les causes osseuses, l'échographie les atteintes articulaires, l'IRM les causes musculaires et les conflits radiculaires (hernie, tumeur). L'IRM est aussi l'examen de choix des atteintes osseuses chroniques et des explorations du rachis après examen radiographique standard.

Les différentes douleurs en rhumatologie pédiatrique

Les principales causes de douleurs sont présentées dans la figure 27.2.

Douleur articulaire

L'examen articulaire doit se faire chez un enfant détendu. La douleur articulaire se traduit volontiers par une boiterie et/ou une sous-utilisation d'une articulation. L'examen clinique recherche un gonflement, une rougeur ou une chaleur de l'articulation, une raideur et/ou une diminution des amplitudes articulaires. L'étude de la marche est importante : elle permet de démasquer une boiterie esquive, une marche sur la pointe, etc.

Douleur musculaire

La douleur musculaire, ou myalgie, est une souffrance musculaire localisée au niveau d'un ou plusieurs muscles striés, elle peut toucher un ou plusieurs groupes musculaires. Elle est déclenchée par l'effort et on doit s'efforcer de rechercher les signes suivants : fatigabilité à l'effort, amyotrophie ou hypertrophie, crampe, douleur à la palpation, etc. Le *testing* musculaire recherche pour chaque groupe un déficit musculaire.

Douleurs osseuses

On recherche une douleur la palpation, un œdème cutané en regard, une déformation d'un membre. La douleur osseuse peut correspondre à une fracture, une inflammation (infection ou inflammation), une hémopathie, une tumeur osseuse.

Diagnostic d'exclusion : douleur de croissance et douleurs fonctionnelles

Douleur de croissance

Comme les douleurs fonctionnelles, les douleurs de croissance doivent être un diagnostic d'élimination. Ces douleurs de croissance ou douleurs idiopathiques nocturnes sont une entité exclusivement clinique, touchant de jeunes enfants bien portant entre 4 et 10 ans qui souffrent, par accès nocturnes récurrents, de violentes douleurs des membres inférieurs, souvent symétriques et localisées à la face antérieure des tibias ou des creux poplités. Le diagnostic clinique est réalisé devant la description stéréotypée des parents, l'ancienneté des accès (souvent plusieurs années) et l'excellent état clinique de l'enfant.

Douleur fonctionnelles

Parfois, l'examen clinique est sans particularité, les examens complémentaires sont normaux mais la plainte douloureuse est importante et disproportionnée par rapport aux constatations cliniques et paracliniques.

Les antalgiques utilisés sont peu ou pas efficaces et même parfois responsables d'effets indésirables. Il faut alors envisager une composante émotionnelle dans la perception douloureuse. Il est important d'évaluer les répercussions de la douleur sur le quotidien de l'enfant : qualité du sommeil, absentéisme et baisse des résultats scolaires, relation conflictuelle familiale et sociale, isolement. On doit veiller à mettre en évidence les bénéfices secondaires que la douleur peut procurer à l'enfant ou à sa famille.

La douleur a plusieurs composantes : sensorielle, émotionnelle, attentionnelle, mnésique ; une prise en charge pluridisciplinaire doit être organisée. L'objectif premier n'est pas la disparition de la plainte mais la restauration, dans un premier temps, d'un quotidien de qualité.

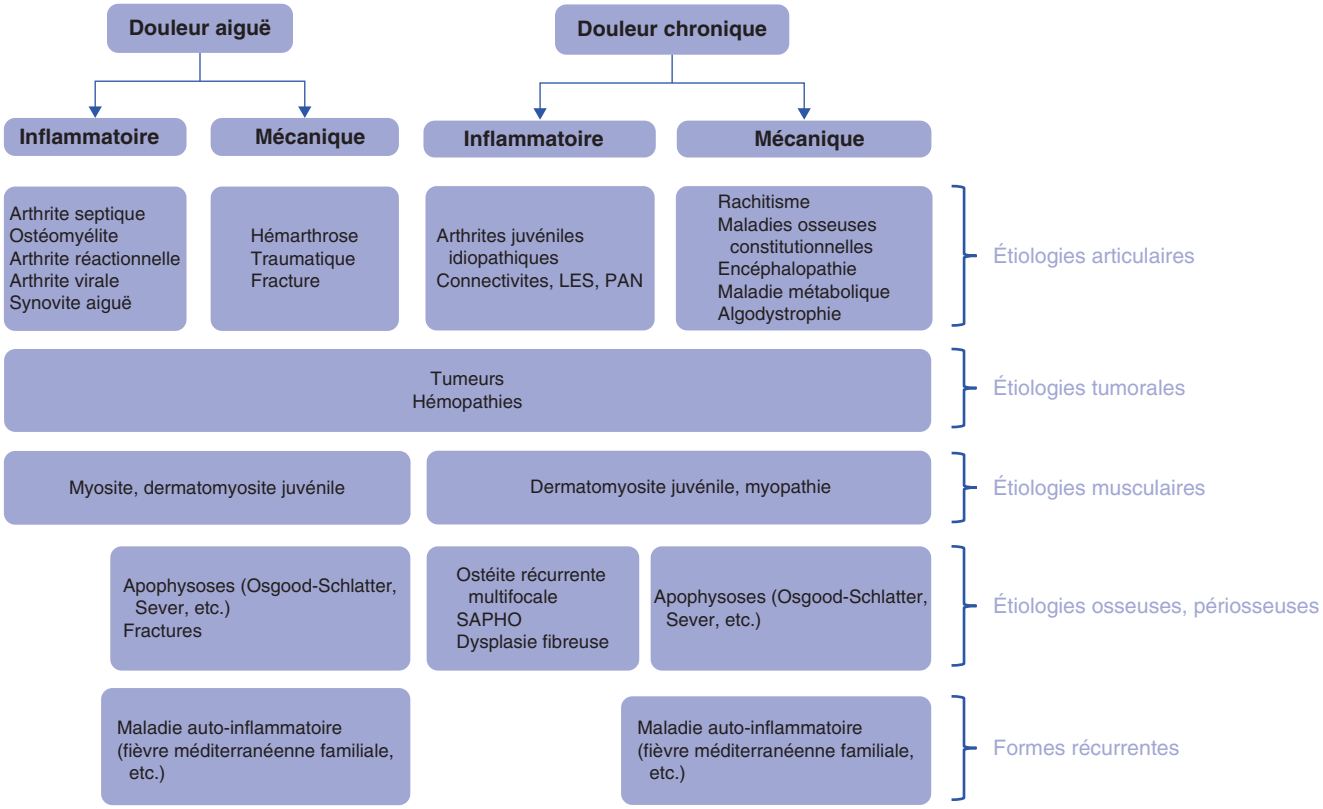


Fig. 27.2 Principales étiologies des douleurs en rhumatologie pédiatrique. LES : lupus érythémateux systémique ; PAN : périartérite noueuse ; SAPHO : synovite, acné, pustulose, hyperostose et ostéite.

De plus, il faut prendre garde de ne pas faire d'escalade inutile dans les antalgiques ; il est même parfois nécessaire de les diminuer et/ou de les arrêter. Il en est de même pour les investigations complémentaires.

Prise en charge

La prise ne charge doit être adaptée en fonction de l'orientation diagnostique. Elle nécessite de bien avoir identifié la ou les composantes de la douleur. Ainsi, les explorations complémentaires doivent être prescrites une fois la douleur précisée et un diagnostic suspecté. La prise en charge est volontiers pluridisciplinaire et implique orthopédiste pédiatre, neuropédiatre, rhumatopédiatre et médecin de la douleur.

Conclusion

Les douleurs de l'appareil locomoteur sont des causes fréquentes de consultations en pratique pédiatrique quotidienne. Nombre de ces douleurs sont modérées, passagères et de diagnostic aisé. Cependant, certaines étiologies (arthrite infectieuse, ostéomyélite, tumeur et hémopathie) sont des urgences diagnostiques et thérapeutiques, un retard diagnostique entraînant des complications et/ou un moins bon pronostic. Une approche précise par un interrogatoire soigné et un examen clinique complet est essentielle à la démarche de prise en charge des douleurs de l'appareil locomoteur dont les traitements sont le plus souvent associés à une prise en charge globale pluridisciplinaire.

Arthrites juvéniles idiopathiques

Pierre Quartier

Les arthrites juvéniles idiopathiques (AJI) correspondent à des maladies hétérogènes qui ont en commun l'arthrite, l'absence d'étiologie connue (diagnostics différentiels éliminés) et une durée de plus de 6 semaines.

Définition

L'appellation « arthrite juvénile idiopathique » (AJI) a été proposée lors d'une réunion internationale de rhumatologues pédiatres experts à Durban en 1998 puis améliorée lors d'une seconde réunir à Emondton en 2001 pour les arthrites sans étiologie reconnue qui débutent avant l'âge de 16 ans et persistent au minimum 6 semaines. Cette appellation se substitue à celles plus anciennes d'arthrite chronique juvénile (ACJ) et d'arthrite rhumatoïde juvénile (ARJ) qui couvraient, pour une large part, les mêmes affections. Le fait que cette classification repose essentiellement sur des caractéristiques cliniques et sur la présence ou l'absence d'un nombre limité de marqueurs biologiques témoigne de notre connaissance encore fragmentaire de la physiopathologie de ces affections.

Classification

On distingue selon cette classification :

- la forme systémique d'AJI (ou maladie de Still à début pédiatrique), caractérisée à la phase initiale par des pics de fièvre élevée, un rash cutané fugace, des arthralgies

avec survenue d'arthrites soit d'emblée soit de manière retardée, parfois une péricardite. Ces patients peuvent avoir une altération rapide et importante de l'état général, certains sont menacés par une complication immunologique appelée « syndrome d'activation macrophagique » qui peut représenter une urgence vitale ;
- les oligoarthrites (pas plus de 4 articulations touchées au cours des 6 premiers mois), avec parfois présence d'anticorps antinucléaires sans spécificité, un début en général avant 6 ans et un risque d'uvéite chronique à œil blanc justifiant la mise en place systématique d'une surveillance ophtalmologique avec lampe à fente tous les 3 mois chez tout enfant qui débute une arthrite non systémique avant 6 ans ;
- les polyarthrites rhumatoïdes juvéniles, rares ;
- les polyarthrites sans facteur rhumatoïde, dont certaines de début précoce sont aussi associées à un risque d'uvéite ;
- les enthésites (atteinte inflammatoire des insertions tendineuses, notamment tendons calcanéens ou patellaires, talalgies, etc.) en rapport avec une arthrite, ou spondylarthropathies juvéniles ;
- les AJI associées au psoriasis ;
- des AJI non groupables.

Un projet de nouvelle classification est en cours de validation. Il distinguerait les formes systémiques d'AJI ou maladies de Still à début pédiatrique, les AJI avec anticorps antinucléaires de l'enfant jeune, les spondylarthropathies juvéniles, les polyarthrites rhumatoïdes juvéniles et des arthrites ingroupables.

Épidémiologie

La prévalence des AJI dans leur ensemble varie entre 30 et 400, l'incidence entre 2,6 et 26 cas pour 100 000 enfants selon la région géographique étudiée, le type de classification, la méthodologie utilisée et l'âge de la population pédiatrique évaluée dans ces études.

Diagnostic différentiel

À la phase initiale, il peut être difficile de distinguer une authentique arthrite d'arthralgies ou de douleurs périarticulaires inflammatoires, telles les douleurs métaphysaires d'une ostéomyélite ou d'une leucémie. La survenue d'une arthrite ou d'arthralgies inflammatoires chez l'enfant nécessite en premier lieu d'éliminer une arthrite infectieuse, une arthrite réactionnelle, ainsi qu'une atteinte articulaire dans le cadre d'une hémopathie maligne, d'une néoplasie, ou d'une maladie auto-immune ou systémique telle que le lupus érythémateux systémique ou la maladie de Crohn, plus rarement une maladie monogénique pouvant mimer une AJI. Par ailleurs, certaines atteintes articulaires non inflammatoires peuvent également être considérées à tort comme des AJI.

Génétique

Une prédisposition génétique aux AJI a été suggérée par des différences épidémiologiques en fonction de l'ethnie, l'association de certaines AJI à certains haplotypes du complexe majeur d'histocompatibilité et à des polymorphismes de gènes également impliqués dans d'autres maladies inflammatoires ou auto-immunes.

Cependant, sauf exception, le surrisque dans une famille est insuffisant pour proposer un *screening* systématique.

Physiopathologie : principaux acteurs

Plus que les études menées au niveau sanguin ou du liquide articulaire, la démonstration d'un rôle clé de certaines cytokines inflammatoires est venue de l'objectivation d'une grande efficacité :
- des antagonistes de l'interleukine (IL)-1 et de l'IL-6 dans la forme systémique d'AJI ;
- des antagonistes du TNF-α (*Tumor Necrosis Factor alpha*) dans la plupart des autres AJI ;
- et également d'autres biothérapies, avec une expérience chez l'enfant plus limitée.

Prise en charge

Elle doit être multidisciplinaire, associant les intervenants de proximité, un centre de référence ou de compétence (RAISE-Rhumatismes inflammatoires et maladies auto-immunes systémiques rares de l'enfant ou FAI2R), souvent des intervenants paramédicaux dont des kinésithérapeutes et ergothérapeutes, les ophtalmologistes chez les enfants à risque d'uvéite, les parents avec l'aide d'associations de patients, le milieu scolaire.

Traitement médicamenteux

Certaines oligoarthrites peu sévères peuvent être traitées par anti-inflammatoires non stéroïdiens aux doses rhumatologiques (ibuprofène ou naproxène 30 mg/kg/j en respectivement 3 et 2 prises/j) et infiltrations articulaires de corticostéroïdes.

Dans les formes plus sévères, une prise en charge bien menée, avec un diagnostic et un contact précoces avec un centre expert, permet d'offrir à la grande majorité des patients un pronostic vital et fonctionnel excellent. Ces résultats sont liés en grande partie à l'utilisation rationnelle de traitement anciens comme le méthotrexate et au développement de biothérapies (anti-TNF, anti-IL-1, anti-IL-6 et autres) qui ont révolutionné le pronostic d'atteintes articulaires jadis destructrices, notamment dans les polyarthrites rhumatoïdes juvéniles ou la forme systémique d'AJI, le risque de retard de croissance, ce d'autant que le recours à la corticothérapie générale est désormais plus limité, ou d'amylose secondaire qui menaçait les formes sévères et notamment la forme systémique et même, pour certaines biothérapies, le pronostic des uvéites associées à l'AJI.

Certains problèmes restent de gestion difficile comme des douleurs parfois multifactorielles chez des adolescents avec un diagnostic d'enthésite en rapport avec une AJI. Le recours à une équipe spécialisée de la douleur, avec médecins, psychologues, infirmiers spécialisés peut être utile.

Suivi ophtalmologique

- Dans les formes d'AJI à risque d'uvéite chronique sévère, oligoarthrite ou polyarthrite sans facteur rhumatoïde débutant avant 6 ans : du fait de l'absence d'œil rouge et

de symptômes cliniques évidents, une surveillance systématique de l'examen à la lampe à fente est indiquée tous les 3 mois jusqu'à 5 ans d'évolution de la maladie, puis de manière plus espacée.
- Dans les autres formes d'AJI, une consultation est requise en urgence uniquement en cas d'œil rouge (formes associées aux enthésites), avec suivi régulier (au moins annuel) des patients sous corticothérapie (risques de cataracte, glaucome, etc.).

Signes généraux, retentissement de la maladie, croissance

- Les signes généraux dans la forme systémique d'AJI requièrent une attention en cas de fièvre continue avec altération de l'état général (activation macrophagique = urgence, avis d'expert, hospitalisation).
- Au minimum, une évaluation visuelle analogique (EVA) est réalisée par les parents ou le patient de son « bien-être » et de sa douleur, par le médecin de l'activité de la maladie.
- Courbe staturo-pondérale et vitesse de croissance sont surveillées.
- La biologie inflammatoire et l'hémoglobine sont examinées.
- La scolarité ou l'intégration professionnelle, la vie familiale et sociale, les aspects psychologiques sont évalués.

Efficacité et tolérance des traitements, importance des vaccinations

- L'objectif chez la grande majorité des patients est l'obtention d'une maladie inactive sous traitement et il faut donc discuter régulièrement des situations où cela n'est pas obtenu.
- Certains traitements comme le méthotrexate sont à risque de cytolyse hépatique ou de cytopénie, le plus souvent rapidement régressives à l'arrêt ou à la diminution de dose.
- Le principal risque des traitements est infectieux et il faut que ces patients soient bien vaccinés (y compris contre le pneumocoque, contre la grippe chaque début d'automne).

Conclusion

Les AJI peuvent bénéficier d'un pronostic le plus souvent excellent au prix d'une bonne collaboration entre la famille, les acteurs de proximité, dont le médecin généraliste ou le pédiatre, et les centres de référence et de compétences en maladies rares.

L'étiologie de ces affections reste mystérieuse mais une meilleure compréhension de leur physiopathologie et des essais bien menés ont permis l'essor de traitements très efficaces, qui nécessitent cependant des précautions (protection vaccinale à jour en particulier) et un suivi attentif vis-à-vis du risque infectieux.

Bibliographie

Cochat P, Bérard E. Néphrologie pédiatrique. Paris : Doin, Progrès en pédiatrie ; 2011.

HAS. Arthrites juvéniles idiopathiques (en dehors des AJI associées au psoriasis et des polyarthrites rhumatoïdes juvéniles). Protocole national de diagnostic et de soins, 2017.

Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, Bagga A, Barron K, Davin JC, et al. EULAR/PReS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. Ann Rheum Dis 2006 ; 65 : 936–41.

Chapitre 28

Urgences

Coordonné par Gérard Chéron

PLAN DU CHAPITRE

Reconnaissance de l'enfant gravement malade 706
Trente feux rouges en pédiatrie 707
Arrêt cardiorespiratoire 709
Médicaments de l'urgence 713
Dyspnée aiguë du nourrisson 715
Bronchiolite aiguë du nourrisson 718
Diarrhée aiguë, gastroentérite aiguë et déshydratation 720
Douleurs abdominales aiguës 725
Vomissements aigus 730
Urgences dermatologiques 733
Purpura fébrile 735
Malaises du nourrisson 737
Mort inattendue du nourrisson 740
Douleur aiguë 742
Traumatisme crânien 748
Morsures et piqûres 753
Intoxications aiguës 758
Brûlures cutanées 765
Annexe – Recommandation de bonne pratique – Borréliose de Lyme et autres maladies vectorielles à tiques 768

Reconnaissance de l'enfant gravement malade

Gérard Chéron

Tout examen pédiatrique doit commencer par une évaluation rapide des fonctions vitales afin d'identifier les quelques enfants qui auront besoin d'une prise en charge intensive, immédiate. L'objectif est de prendre sur-le-champ les mesures adéquates pour prévenir la survenue d'un arrêt cardiaque.

La première étape, parfois appelée *Quick look*, est un temps d'inspection, à distance, dès l'arrivée de l'enfant, pour s'assurer de son état de conscience, de son comportement, du contact qu'il établit avec ses parents, l'entourage, de son tonus, de sa gesticulation spontanée, de sa respiration (silencieuse, bruyante en cas d'obstacle, normale, rapide, pauses, gasps) et de sa couleur (rose, pâle, cyanose, marbrures).

L'analyse de l'état clinique de l'enfant repose sur la séquence : A (*Airway*) B (*Breathing*) C (*Circulation*) D (*Disability* – troubles de la conscience).

A : *Airway* – Voies aériennes

Elles doivent être libres, désobstruées si nécessaire et maintenues ouvertes (enfant conscient, canule de Guedel s'il est inconscient) ;

B : *Breathing* – Ventilation

Quatre paramètres doivent être évalués :

- la fréquence respiratoire (F) : elle varie avec l'âge, la fièvre, l'agitation, l'anxiété. Elle est mesurée en début et fin d'examen (tableau 28.1). Le ralentissement de la fréquence respiratoire en cas de polypnée initiale doit être interprété avec discernement. L'amélioration de l'hématose, de l'état de conscience témoigne d'une évolution favorable lorsque dégradation de l'hématose, de la vigilance, du tonus, apparition de sueurs évoquent un épuisement ;
- le travail respiratoire (T), c'est-à-dire la mise en jeu des muscles accessoires, le tirage sus-sternal, intercostal, sous-costal, le battement des ailes du nez, le balancement thoracoabdominal. La respiration est silencieuse. Un bruit ventilatoire témoigne d'un obstacle : stridor et obstacle laryngé, *wheezing*/sibilants et obstacle intrathoracique/bruit aux deux temps des obstacles trachéaux. Le *grunting* ou geignement en fin d'expiration témoigne d'une affection alvéolaire. Il est lié à la fermeture partielle réflexe des cordes vocales, pour maintenir une pression endotrachéale et bronchique élevée et permettre un recrutement alvéolaire ;
- le volume (V). Il s'agit de l'expansion thoracique. Les mouvements de la paroi thoracique sont-ils symétriques, la trachée est-elle médiane ? L'auscultation pulmonaire est-elle normale ?

Tableau 28.1 **Valeurs de fréquences respiratoires et cardiaques en fonction de l'âge.**

Âge (ans)	Fréquence respiratoire (cycles/min)	Fréquence cardiaque (battements/min)
< 1	30–40	80–160
2–5	24–30	80–140
5–12	18–24	70–100
> 12	12–18	60–80

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

- l'oxygénation (O). L'appréciation de la couleur de l'enfant peut être complétée par une mesure de la saturation O_2 si la fréquence respiratoire est anormale, s'il existe des signes de lutte, ou des anomalies auscultatoires.

Ces 4 éléments FTVO doivent être interprétés : enfant eupnéique – détresse respiratoire (situation définie par une augmentation du travail respiratoire) – insuffisance respiratoire (insuffisance du système respiratoire à maintenir PO_2 et PCO_2 normales). L'insuffisance est dite décompensée si elle s'accompagne de trouble de la vigilance/conscience ou d'une tachycardie dépassant les limites supérieures de FC pour l'âge ou d'une bradycardie ou d'une cyanose (hypoxie) ou de sueurs (hypercapnie).

Détresse et insuffisance respiratoire doivent être traitées immédiatement (oxygène) et les éléments étiologiques connus permettent la prescription de mesures thérapeutiques spécifiques : bronchodilatateurs inhalés en cas d'asthme, aérosol d'adrénaline en cas de laryngite, adrénaline IM en cas de réaction anaphylactique.

C – Circulation

Cinq paramètres doivent être évalués :

- la fréquence cardiaque varie avec l'âge, la fièvre, l'agitation (*cf.* tableau 28.1) ;
- la pression artérielle systolique. Elle est plus longtemps maintenue normale que chez l'adulte. La PA normale est ≥ 60 mmHg avant 1 mois, > 70 mmHg la 1re année. Au-delà et jusqu'à 10 ans, la PA systolique est $= 90 \pm (2 \times \text{Âge [ans]})$. La PA systolique minimale est $= 70 + (2 \times \text{Âge [ans]})$;
- les pouls périphériques et centraux (huméral si < 1 an, carotidien si > 1 an) sont palpés : normaux, filants, absents ;
- la perfusion périphérique est appréciée par la couleur et la température des extrémités. Une mauvaise hémodynamique périphérique se traduit par une pâleur, des marbrures, la baisse de la température des extrémités. Il faut noter la limite entre froid et chaud. Son évolution en cours de traitement renseignera sur l'efficacité des mesures prises. Le temps de recoloration cutanée doit être mesuré sur le thorax, en « central ». Il est normalement inférieur à 2 secondes ;
- la précharge est un élément très important d'évaluation de la fonction myocardique : hépatomégalie (mesure de la flèche hépatique plutôt que la palpation d'un seul débord sous-costal du foie), turgescence des jugulaires difficile à voir chez le nourrisson (précharge droite), crépitants (précharge gauche) doivent être recherchés.

Ces cinq items interprétés permettent d'affirmer que l'hémodynamique est normale ou qu'il y a une insuffisance circulatoire lorsque la perfusion périphérique est anormale et l'enfant tachycarde. L'insuffisance circulatoire est dite compensée si la PA est supérieure à la valeur seuil de la PA systolique minimale et la conscience normale. Elle est décompensée dans le cas contraire.

En cas de choc, le contexte (diarrhée, température, purpura fébrile, hémorragie, anaphylaxie, traumatisme médullaire, sémiologie abdominale, etc.) permet de distinguer choc hypovolémique, choc septique, choc distributif, obstructif ou cardiogénique et de le rapporter à une étiologie (myocardite, infections invasives, méningococcémie, abcès intrapéritonéal, méningite).

La prise en charge d'une insuffisance circulatoire dépend de sa nature et elle est coordonnée avec l'équipe de SMUR appelée en renfort, avec l'équipe de réanimation aux urgences hospitalières :

- expansion volémique si le choc est hypovolémique, septique, distributif ou obstructif ;
- catécholamines si le choc est cardiogénique ou après 3 remplissages s'il est septique.

Les mesures spécifiques fonction de l'étiologie sont nécessaires : évacuation d'un pneumothorax, d'une tamponnade, adrénaline IM en cas d'anaphylaxie, etc.

Il est nécessaire de noter ces items d'évaluation dans le dossier de l'enfant pour chacune des consultations. Il faut penser à interpréter fréquence respiratoire, fréquence cardiaque, pression artérielle en fonction de l'âge de l'enfant, de la température, de son état d'agitation et de savoir les mesurer une seconde fois, au calme, après administration d'un antipyrétique, d'un antalgique. Ces items, FTVO pour la respiration – F4P pour l'hémodynamique, permettent de reconnaître *a posteriori* et en toutes circonstances, lorsqu'ils sont tous renseignés, l'état clinique de l'enfant lors de la consultation, de manière plus objective qu'une seule note « Normale ». L'absence de l'un de ces critères, *a fortiori* de plusieurs, peut être problématique. Ainsi, l'absence d'information sur l'existence ou non d'un bruit ventilatoire ne permet pas de savoir s'il y a ou non un obstacle. L'absence d'information sur la précharge ne permet pas de formuler d'hypothèse sur la nature (cardiogénique ou non) d'une insuffisance respiratoire.

La reconnaissance de l'enfant malade, c'est aussi donner aux parents, au terme de la consultation, les éléments d'appréciation de l'état de santé de leur enfant au domicile, qu'il s'agisse du comportement, de la coloration, de la respiration, et les raisons d'une nouvelle consultation en fonction du diagnostic retenu (délai d'obtention de l'apyrexie, alimentation et transit au cours d'une diarrhée aiguë, réapparition d'une gêne respiratoire, comportement post-traumatisme crânien, etc.).

Trente feux rouges en pédiatrie

Adeline Boucheron, Gaëlle Hubert, Karine Levieux, Bénédicte Vrignaud, Élise Launay, Étienne Branchereau, Christèle Gras-Le Guen

Des feux tricolores ont été proposés il y a quelques années comme outil pédagogique en pédiatrie pour les soins primaires de l'enfant (médecine libérale ou urgences pédiatriques). Ces feux, classés en vert, orange et rouge, correspondent à des situations de « pièges » diagnostiques potentiels aux conséquences de gravité croissante. Trente feux rouges ont ainsi été priorisés par différents spécialistes pédiatriques de l'hôpital mère – enfant du CHU de Nantes en 2013 et soumis à l'expertise d'enseignants de médecine générale. Certains d'entre eux ont été ici réactualisés et d'autres ajoutés pour compléter l'outil déjà disponible afin de permettre aux médecins impliqués dans la médecine de l'enfant de détecter précocement les situations pouvant mettre en jeu le pronostic vital et d'orienter de manière adéquate les patients vus en soins primaires.

1. Un nourrisson qui présente une fréquence cardiaque < 60/min est **bradycarde**, il doit faire l'objet d'une réanimation cardiopulmonaire en cas de trouble de conscience ou signes d'hypoperfusion périphérique (inefficacité circulatoire).
2. Toujours rechercher une **hépatomégalie** chez un enfant qui présente une gêne respiratoire avec ou sans sifflement (asthme ou bronchiolite par exemple). La triade hépatomégalie + tachycardie + polypnée doit faire évoquer le diagnostic d'insuffisance cardiaque chez l'enfant.
3. Vérifier systématiquement la présence des **pouls fémoraux** lors de l'examen clinique d'un enfant (coarctation de l'aorte de découverte parfois tardive).
4. Administrer précocement de l'**adrénaline en intramusculaire** (0,01 mg/kg non dilué) en cas d'anaphylaxie, c'est-à-dire :
   - apparition rapide après exposition à un allergène, d'au moins 2 éléments dans la liste suivante :
     - atteinte cutanéomuqueuse,
     - atteinte respiratoire : dyspnée, bronchospasme, hypoxie, etc.,
     - signes cardiovasculaires : hypotension artérielle, syncope, hypotonie, etc.,
     - signes digestifs persistants : vomissements, douleurs abdominales ;
   - hypotension artérielle après exposition à un allergène connu pour ce patient.
5. La **mesure chiffrée des constantes** est indispensable chez tout enfant fébrile (fréquence cardiaque, fréquence respiratoire, temps de recoloration cutané, saturation en oxygène si disponible) pour rechercher systématiquement des signes de gravité respiratoires, hémodynamiques, ou neurologiques (score de Glasgow).
6. Réaliser un bilan biologique systématique (dont examen des urines) chez un **enfant fébrile de moins de 3 mois** sans point d'appel (proportion d'infection bactérienne sévère d'environ 20 %).
7. Toute **convulsion fébrile avant l'âge de 6 mois** doit faire évoquer une méningite bactérienne et justifie un transport médicalisé et une hospitalisation en urgence. Après 6 mois, la récupération rapide d'un état neurologique normal dispense de l'analyse systématique du liquide céphalorachidien.
8. Administrer impérativement de la ceftriaxone (50 mg/kg IM) en préhospitalier à un enfant fébrile qui présente un purpura **extensif** et/ou **nécrotique** et/ou **> 3 mm de diamètre** et/ou des **troubles de conscience ou hémodynamiques** associés. Médicaliser dans tous les cas le transport en appelant le 15 (ne pas se contenter de demander aux parents de se rendre aux urgences).
9. La recherche de **paludisme** (frottis sanguin/goutte épaisse) est systématique et urgente chez tout enfant qui présente une fièvre **et/ou** une diarrhée dans les 3 mois suivant son retour d'un pays d'endémie palustre, quels que soient les symptômes associés.
10. Un **torticolis fébrile** nécessite une imagerie, à la recherche d'un abcès profond. Corticoïdes et anti-inflammatoires non stéroïdiens ne doivent pas être utilisés.
11. En cas de céphalées, rechercher systématiquement des signes d'**hypertension intracrânienne** tels que bradycardie, hypertension artérielle, vomissements, paralysie oculomotrice, asymétrie pupillaire, etc.
12. Ne pas faire dormir un nourrisson sur le côté ou sur le ventre et ôter de son environnement de couchage tout objet susceptible d'obstruer ses voies aériennes (oreiller, coussin, couette, peluche, tour de lit ou matelas mou, etc.).
13. En cas de **malaise du nourrisson** associé à une pâleur ou une augmentation récente du périmètre crânien, évoquer un possible hématome sous-dural et décider d'une hospitalisation en urgence pour diagnostic, traitement et mise à l'abri.
14. Considérer un enfant comme **suspect de maltraitance** (traumatisme infligé) et l'hospitaliser devant :
   - une ecchymose ou fracture avant l'âge de la marche ;
   - une lésion cutanée superficielle de localisation inhabituelle pour l'âge (fig. 28.1) ;
   - une brûlure de localisation inhabituelle et/ou de mécanisme peu clair/discordant ;
   - tout enfant victime de multiples accidents domestiques d'explications peu plausibles ;
   - une grossesse chez une fille de moins de 15 ans.
15. Éliminer une cause somatique devant tout état d'**agitation chez l'adolescent** (toxiques, traumatisme, encéphalite, etc.).
16. Demander une évaluation pédopsychiatrique pour tout adolescent ayant des scarifications sur le visage ou le ventre s'il s'agit d'un garçon, ou en cas d'association à une brûlure ou d'autres **lésions auto-infligées**.
17. En cas de suspicion de diabète, la **bandelette urinaire** (fig. 28.2) à la recherche d'une glycosurie est le seul examen à réaliser en urgence (et non une glycémie à jeun). Toute découverte de diabète chez l'enfant est une urgence qui nécessite une hospitalisation immédiate.
18. En cas de diarrhée profuse avec vomissement sans perte de poids, de diarrhée sanglante en cours ou récente accompagnée de pâleur (anémie) et/ou de symptômes neurologiques, évoquer une possible vascularite en rapport avec un **syndrome hémolytique et urémique**.

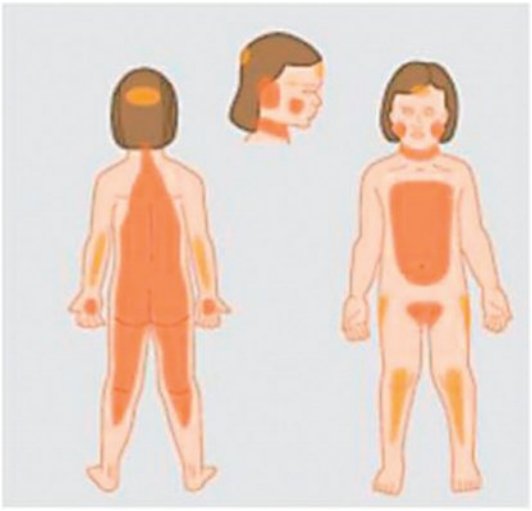


Fig. 28.1 Évoquer une possible maltraitance physique en cas de localisations inhabituelles d'ecchymoses chez l'enfant.

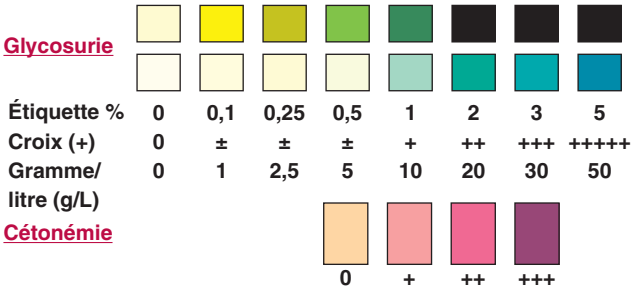


Fig. 28.2 Le diagnostic de diabète se fait par la recherche d'une glycosurie.

19. Hospitaliser tout enfant **drépanocytaire** qui présente soit de la fièvre, soit une douleur importante, une anémie aiguë, une symptomatologie respiratoire ou un priapisme. Les infections bactériennes sévères sont plus fréquentes dans ce contexte et la crise vaso-occlusive constitue une urgence thérapeutique.
20. Une **douleur testiculaire chez un nouveau-né ou un enfant pubère** doit faire évoquer une torsion de testicule et justifie un avis chirurgical en urgence. Ce diagnostic ne concerne donc pas les enfants prépubères chez qui il faut évoquer torsion d'hydatide, orchite ou épididymite.
21. En cas de douleur abdominale associée à une cicatrice chirurgicale (antécédent de chirurgie abdominale), penser de principe à une possible **occlusion sur bride**.
22. En cas de **vomissements verts chez le nouveau-né**, solliciter un avis chirurgical en urgence pour éliminer une occlusion par volvulus sur mésentère commun (urgence vitale).
23. Ne pas essayer de réduire une **tuméfaction inguinale chez la fille** (possible hernie de l'ovaire) et l'adresser aux urgences.
24. En cas d'ictère néonatal accompagné de **selles décolorées** (fig. 28.3), suspecter une atrésie des voies biliaires qui constitue une urgence chirurgicale (rétablissement de la perméabilité des voies biliaires avant la fin du 1er mois pour prévenir la survenue ultérieure d'une cirrhose biliaire). Réaliser en urgence un dosage sanguin de bilirubine totale et conjuguée et solliciter un avis spécialisé.
25. En cas de suspicion d'**ingestion de pile bouton**, adresser l'enfant aux urgences sans attendre l'apparition de symptôme, pour réalisation d'une radiographie (abdomen sans préparation et radiographie de thorax de face). Il s'agit d'une urgence thérapeutique nécessitant une extraction dans les 2 heures en cas de localisation œsophagienne.
26. Une **boiterie fébrile**, quel que soit l'âge de l'enfant, doit faire évoquer une possible infection ostéoarticulaire et nécessite un avis chirurgical en urgence.
27. Une douleur post-traumatique survient immédiatement après le traumatisme, **sans intervalle libre**. En cas de symptômes différés, évoquer un diagnostic différentiel comme une infection ostéoarticulaire (même en l'absence de fièvre), une tumeur, etc.
28. Une boiterie d'apparition brutale chez un enfant âgé de plus de 10 ans doit faire interdire l'appui et réaliser un bilan radiographique en urgence à la recherche d'une **épiphysiolyse** aiguë.
29. Avant l'âge de 5 ans, une pneumopathie peut se manifester par une douleur abdominale parfois très fébrile évocatrice d'appendicite ou de péritonite. Avant toute décision opératoire, le diagnostic différentiel nécessite de réaliser une radiographie de thorax.
30. En cas de plaie même d'allure banale, une exploration chirurgicale est indispensable lorsqu'elle est en regard d'une articulation, ainsi que la vérification du statut vaccinal antitétanique de l'enfant (test rapide si besoin).



Fig. 28.3 Nuancier pour identifier des selles décolorées chez un nouveau-né et diagnostiquer une atrésie des voies biliaires (urgence chirurgicale).

Arrêt cardiorespiratoire

Bénédicte Vrignaud, Karine Levieux

La plupart des arrêts cardiorespiratoires (ACR) de l'enfant sont d'origine hypoxique. L'insuffisance respiratoire et/ou l'insuffisance circulatoire, l'acidose et/ou l'hypotension entraînent une hypoxie tissulaire sévère et une dysfonction myocardique. La bradycardie extrême et l'asystolie sont les troubles du rythme les plus fréquents d'ACR. La restauration rapide d'une oxygénation adéquate est fondamentale.

L'arrêt cardiaque primaire par fibrillation ventriculaire ou tachycardie ventriculaire sans pouls survient occasionnellement chez l'enfant ; il faut l'évoquer en cas de collapsus brutal ou chez un enfant aux antécédents de cardiopathie connue ; dans ces cas, la défibrillation précoce est une urgence.

En période néonatale, les anomalies congénitales représentent les causes les plus fréquentes de décès, suivies des infections, puis des morts subites. Chez les nourrissons, les

anomalies congénitales restent la première source de décès, suivies des maladies et infections respiratoires, puis des traumatismes. Ensuite, chez l'enfant plus grand, ce sont les traumatismes, les maladies cardiovasculaires et les cancers qui représentent les principales causes de mortalité.

Le pronostic à court et moyen termes de l'ACR de l'enfant est sombre, la mortalité et les séquelles neurologiques des survivants sont importantes. En cas d'arrêt cardiaque, la survie sans séquelle neurologique est inférieure à 15 %. Identifier précocement l'enfant qui présente des signes d'insuffisance respiratoire et/ou circulatoire est donc une priorité. En cas d'ACR, l'instauration précoce d'une réanimation cardiopulmonaire (RCP) de base (ou *Basic Life Support*), jusqu'à l'arrivée d'une équipe médicale, est fondamentale pour réduire la mortalité et la morbidité des enfants.

Réanimation cardiopulmonaire de base

La RCP de base est une combinaison de manœuvres et de techniques qui permettent de reconnaître une personne en arrêt respiratoire ou cardiaque, sans l'aide de matériel, et d'assurer les gestes de premier secours jusqu'à l'intervention d'une équipe médicalisée. Le diagnostic d'ACR repose sur l'absence de réactivité spontanée ou aux stimulations verbales et tactiles associée à une absence de ventilation efficace.

La RCP doit être réalisée étape par étape, en veillant bien à respecter l'ordre chronologique des actions (fig. 28.4). L'évaluation de l'état cardiorespiratoire débute par l'évaluation de l'état de conscience, des voies respiratoires (A = *Airway*), puis de la respiration (B = *Breathing*) et enfin de l'état circulatoire (C = *Circulation*). Les secours sont appelés après 1 minute de RCP.

En pratique, devant un enfant inconscient, la première étape consiste à apprécier sa réactivité en lui parlant fort et en le stimulant, sans jamais le secouer. Si aucune réponse n'est obtenue, il faut assurer la sécurité du sauveteur et de l'enfant, demander de l'aide sans quitter l'enfant, et débuter la RCP. Une personne seule témoin d'un ACR doit commencer la RCP avant d'alerter les secours. Lorsque plusieurs sauveteurs sont présents, l'un d'entre eux active d'emblée les secours pendant que les autres débutent la RCP.

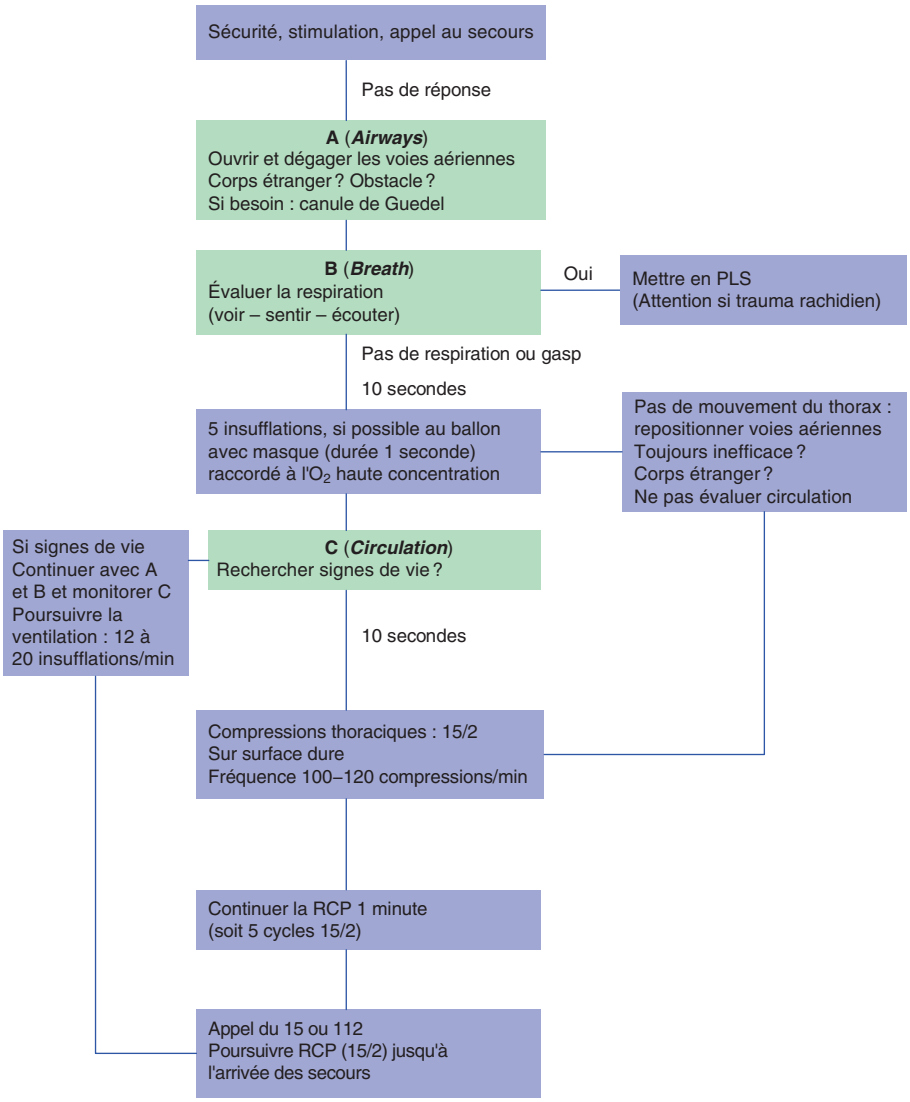


Fig. 28.4 Arrêt cardiorespiratoire : réanimation cardiopulmonaire (RCP) de base. PLS : position latérale de sécurité. *D'après Maconochie I, Buigham R, Eich C, et al. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2015 : section 6. Paediatric life support. Rescuscitation 2015; 95 : 223–48.*

Airway = A

Le sauveteur s'assure de la liberté des voies aériennes. Il ouvre les voies aériennes par la manœuvre universelle : chez un nourrisson de moins de 1 an, la tête est placée en position neutre (l'axe de l'oreille sur le même plan que l'axe du thorax), chez l'enfant plus âgé, une extension plus prononcée de la tête est nécessaire, en veillant bien que les doigts ne compriment pas les tissus sous mentonniers. En cas de suspicion de traumatisme cervical, l'antépulsion de la mâchoire doit être préférée. Le sauveteur vérifie l'absence de sécrétions, de corps étranger intrabuccal sans jamais réaliser d'extraction à l'aveugle, puis maintient les voies aériennes ouvertes.

Breathing = B

L'évaluation respiratoire dure 10 secondes. Le sauveteur regarde si le thorax se soulève, s'il sent un souffle d'air ou s'il entend des bruits respiratoires au niveau de la bouche de l'enfant.

Si l'enfant respire, il est mis en PLS (en respectant le rachis cervical en cas de traumatisme). Si l'enfant ne respire pas de manière efficace ou s'il a des gasps, il faut le ventiler et faire 5 insufflations de 1 seconde. La technique bouche-à-bouche – nez est recommandée chez le nourrisson ; chez l'enfant, c'est la technique bouche-à-bouche (en obstruant le nez de l'enfant pour éviter les fuites d'air). Le sauveteur vérifie l'efficacité de ses insufflations en observant le soulèvement du thorax à chaque insufflation ; en l'absence de soulèvement, il vérifie l'absence de corps étranger intrabuccal et repositionne les voies aériennes de l'enfant. Entre 2 insufflations, il se relève bien au-dessus de l'enfant pour reprendre son air à distance.

Circulation = C

Après les 5 insufflations, le sauveteur recherche des signes de vie (présence de mouvements, toux, respiration) pendant 10 secondes. Il n'est plus recommandé de rechercher un pouls avant de débuter la réanimation, en l'absence de signe de vie.

En présence de signes de vie, le sauveteur réévalue la respiration et, si besoin, poursuit la ventilation à une fréquence de 12 à 20 insufflations/min (*cf.* fig. 28.4). En l'absence de signes de vie, ou en cas de bradycardie extrême avec signes de mauvaise perfusion ou en cas d'hésitation, le sauveteur débute les compressions thoraciques.

L'enfant doit être positionné sur un plan dur ; le thorax est déprimé d'environ un tiers de son diamètre antéropostérieur (4 cm pour le nourrisson et 5 cm pour l'enfant) avec une durée de compression égale à celle de la relaxation. La fréquence est de 100–120/min.

Chez le nourrisson, si le sauveteur est seul, la méthode recommandée consiste à placer 2 doigts d'une main sur la moitié inférieure du sternum à un travers de doigt au-dessus de l'apophyse xiphoïde. En présence de deux sauveteurs, la méthode recommandée est la technique d'encerclement du thorax à 2 mains ; les pouces sont placés côte à côte (ou l'un au-dessus de l'autre chez le tout-petit) sur la moitié inférieure du sternum, les paumes sur les faces latérales du thorax, les doigts II à V dans le dos de l'enfant de manière à encercler le thorax. Chez l'enfant, il faut placer le talon d'une main sur la moitié inférieure du thorax, épaules positionnées au-dessus du thorax, et exercer les compressions bras tendus et coudes bloqués ; les doigts ne doivent pas reposer sur le thorax. Chez le grand enfant, il peut être plus facile d'utiliser les 2 mains. Le rapport compression/ventilation est de 15/2 avant la puberté, 30/2 au-delà.

Après une minute de RCP, soit 4 à 5 cycles, en l'absence de signes de vie, l'aide médicale urgente est activée et la RCP reprise dès que possible, jusqu'à l'arrivée des secours.

Il convient de penser à un rythme défibrillable en cas de collapsus brutal devant témoin ou d'antécédent cardiologique et, dans ces cas-là, le sauveteur seul doit activer l'aide médicale urgente avant de débuter la RCP afin de se procurer le plus rapidement possible un défibrillateur.

Les défibrillateurs semi-automatiques externes (DSA) sont les plus fréquemment retrouvés. Un DSA standard est utilisé chez l'enfant de plus de 8 ans (25 kg). Avant 8 ans, le défibrillateur doit, si possible, être muni d'un atténuateur. En l'absence d'atténuateur, un défibrillateur standard peut être utilisé chez le jeune enfant si le choc est recommandé. Les palettes sont positionnées de manière à englober le cœur (sous la clavicule droite et en axillaire gauche chez le grand enfant, en antéropostérieur chez le petit enfant pour éviter tout contact entre elles). Les compressions thoraciques ne sont interrompues que lors de la délivrance du choc électrique externe (CEE), et la RCP reprise immédiatement après le CEE pendant 2 minutes. Le sauveteur qui délivre le choc s'assure que personne ne touche le malade à ce moment-là.

Réanimation cardiopulmonaire avancée

Elle est réalisée par l'équipe médicale qui dispose du matériel de réanimation. Le chef d'équipe définit et coordonne les actions pour chaque sauveteur.

La séquence initiale (*Airway*, *Breath* et *Circulation*) demeure la même que celle de la RCP de base.

La première étape consiste à assurer la liberté des voies aériennes, les aspirer si nécessaire, les stabiliser avec une canule oropharyngée.

En l'absence de ventilation spontanée, la ventilation au masque est débutée avec un masque de taille adaptée, un ballon autogonflable choisi en fonction de l'âge de l'enfant : soit pédiatrique (450–500 mL) muni d'une valve de surpression, soit adulte (1 500 mL), et en oxygène pur. L'alternance 15 compressions pour 2 insufflations est maintenue en l'absence d'intubation. Chaque insufflation dure 1 à 1,5 seconde, le volume insufflé doit permettre le soulèvement du thorax. L'intubation naso ou orotrachéale, réalisée par une équipe médicale entraînée, permet de sécuriser les voies aériennes et de poursuivre une oxygénothérapie à haut débit en continu. Elle n'est pas une urgence si la ventilation au masque et au ballon est efficace. Son avantage est de protéger du risque d'inhalation, et de permettre les compressions thoraciques simultanément aux insufflations. Elle est nécessaire pour transporter l'enfant.

En l'absence de signe de vie et/ou de pouls, ou en cas de bradycardie extrême (< 60/min), les compressions thoraciques sont poursuivies à la fréquence de 100–120/min. Le monitoring cardiaque est réalisé dès que possible afin de reconnaître précocement un rythme défibrillable (fibrillation ventriculaire ou tachycardie ventriculaire sans pouls) ou non défibrillable (activité électrique sans pouls, asystolie ou bradycardie extrême) conditionnant la suite de la prise en charge (fig. 28.5). Il est conseillé de relayer le sauveteur chargé des compressions toutes les 2 minutes pour éviter l'épuisement.

La mise en place d'un abord vasculaire est indispensable afin d'administrer les drogues (adrénaline, amiodarone, remplissage,

etc.). Si une voie veineuse périphérique n'est pas accessible rapidement (en moins de 1 minute), la voie intra-osseuse est alors la voie à privilégier. Dans un contexte traumatique, la recherche et le contrôle des hémorragies ne doivent pas être oubliés.

Pour les nourrissons et les enfants avec une maladie cardiaque et un ACR intra-hospitalier, l'ECMO (*Extracorporeal Membrane Oxygenation*) peut être considérée comme une stratégie de sauvetage utile si l'expertise et les ressources sont disponibles.

Dans tous les cas, les causes réversibles de l'arrêt cardiaque sont recherchées et traitées :

- hypoxie, hypovolémie, hypo/hyperkaliémie, hypothermie (4 H) ;

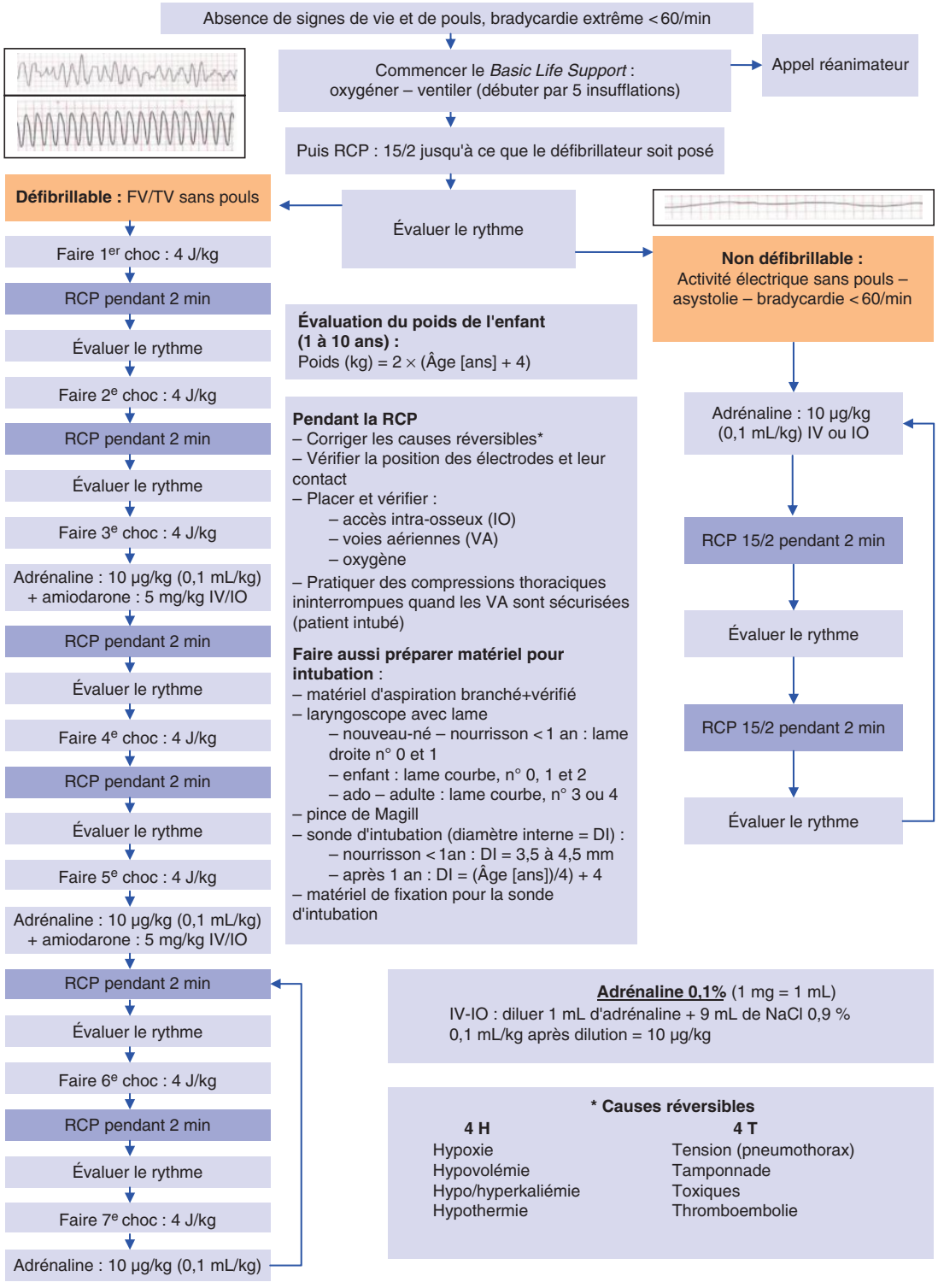


Fig. 28.5 Arrêt cardiorespiratoire : réanimation cardiopulmonaire (RCP) avancée. FV : fibrillation ventriculaire ; TV : tachycardie ventriculaire. *Adapté d'après Maconochie I, Buigham R, Eich C, et al. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2015 : section 6. Paediatric life support. Rescuscitation 2015 ; 95 : 223–48.*

- pneumothorax sous tension, toxique, tamponnade, thrombose (4 T).

Rythmes non défibrillables : asystolie, activité électrique sans pouls ou bradycardie extrême

La RCP et l'adrénaline sont les éléments essentiels de la prise en charge (*cf.* fig. 28.5).

L'adrénaline est administrée dès qu'un abord vasculaire ou intra-osseux est disponible. La dose recommandée est de 10 µg/kg (avec une dose maximale de 1 mg), soit 0,1 mL/kg d'une solution d'adrénaline à 1/10 000 (1 ampoule de 1 mL = 1 mg diluée avec 9 mL de sérum physiologique). La dose est flushée et la RCP poursuivie. Après 2 minutes de RCP, le rythme est réévalué. En cas de persistance d'un rythme non défibrillable, les manœuvres de RCP sont poursuivies et l'adrénaline répétée toutes les 4 minutes (2 cycles). Si le rythme devient défibrillable, l'algorithme de prise en charge doit être modifié. En cas de rythme sinusal au scope, un pouls central est recherché pour confirmer la reprise d'une circulation efficace. En son absence, la RCP est poursuivie à l'identique.

Pendant cette séquence, les causes réversibles (4 H et 4 T) sont identifiées et traitées.

Rythmes défibrillables : tachycardie ventriculaire (TV) ou fibrillation ventriculaire (FV) sans pouls

Le traitement de ces troubles du rythme repose sur la défibrillation précoce (*cf.* fig. 28.5).

La ventilation, l'oxygénothérapie et les compressions thoraciques sont poursuivies, la défibrillation doit être pratiquée le plus précocement possible. Le choc est délivré à une intensité de 4 J/kg, en respectant les règles de sécurité (port de gants, éloignement de l'oxygène à 1 m en l'absence d'intubation, personne ne touche le malade) et la RCP est immédiatement reprise pendant 2 minutes. L'interruption des compressions thoraciques est la plus courte possible. Ce n'est qu'après 2 minutes de RCP que le rythme est réévalué.

En cas de persistance d'un rythme défibrillable, un 2e choc électrique est réalisé et la RCP poursuivie pendant 2 minutes. Les 3e et 5e chocs sont immédiatement suivis par l'administration d'adrénaline (10 µg/kg ou 0,1 mL/kg) associée à de l'amiodarone (5 mg/kg). L'adrénaline est ensuite administrée en alternance, tous les 2 cycles (soit toutes les 3 à 5 minutes) en l'absence de reprise d'une activité cardiaque organisée. Si un rythme sinusal est observé au scope, il est nécessaire de rechercher un pouls central pour confirmer la reprise d'une circulation efficace. En son absence, la RCP est poursuivie selon l'algorithme des rythmes non défibrillables.

Pendant cette séquence, les causes réversibles (4 H et 4 T) sont identifiées et traitées.

La présence des parents pendant la réanimation de leur enfant doit être encouragée, cela leur permet d'avoir une vision réaliste de ce qui est tenté, et permettrait un processus de résilience facilité. Il est important qu'un membre de l'équipe puisse leur expliquer la situation au fur et à mesure, avec des mots simples.

Arrêt des manœuvres de réanimation

Il peut être envisagé au-delà de 30 minutes de RCP sans reprise d'un rythme cardiaque efficace. Ce délai prend en compte l'étiologie de l'arrêt, les antécédents de l'enfant, le délai entre l'arrêt et le début de la réanimation, les contextes particuliers (hypothermie, intoxications, etc.).

Les arrêts cardiorespiratoires restent des situations rares en pédiatrie. La reconnaissance rapide des signes de décompensation respiratoires et/ou hémodynamiques reste le meilleur moyen de prévention, ainsi que la réanimation précoce. Les équipes médicales doivent donc régulièrement être sensibilisées et formées.

Médicaments de l'urgence

Gérard Chéron

Les situations médicales pédiatriques justifiant une thérapeutique immédiate sont peu nombreuses. Elles doivent être parfaitement connues et analysées (tableau 28.2) afin de poser les indications médicamenteuses dans l'attente d'un transfert en milieu hospitalier pour une surveillance et/ou la poursuite du traitement. Ce transfert doit être réalisé par le SMUR dans les situations de détresse respiratoire, hémodynamique ou neurologique. Le praticien peut être confronté à des urgences cardiovasculaires (accès hypertensif, malaise de tétralogie de Fallot, choc anaphylactique, insuffisance cardiaque avec œdème pulmonaire), à des urgences ventilatoires (dyspnée laryngée, crise d'asthme), à une déshydratation, à la fièvre, la douleur, les convulsions et l'hypoglycémie.

Médicaments de l'urgence cardiovasculaire

Adalate® (nifédipine)

L'Adalate® immédiat est un calcium bloqueur. C'est le médicament de première intervention de l'urgence hypertensive. Il fait chuter les résistances périphériques et la post-charge,

Tableau 28.2 **Médicaments de l'urgence pédiatrique.**

Médicaments	Formes galéniques
Adalate® (nifédipine)	Capsule
Adrénaline	Ampoule
Antipyrétiques et antalgiques	Sachet – suppositoire
Glucose à 5 et 30 %	Ampoule injectable
Lasilix® (furosémide)	Ampoule
Soluté de réhydratation *per os*	Sachet
Célestène® (bétaméthasone)	Ampoule
Spasfon® (phloroglucinol)	Ampoule
Valium® (diazépam)	Ampoule
Buccolam® (midazolam)	Seringue prête à l'usage
Ventoline® (salbutamol)	Solution pour inhalation et aérosol doseur

abaissant ainsi les pressions systolique et diastolique. Il est administré par voie sublinguale à raison de 0,5 mg/kg de poids, soit une goutte extraite de la capsule pour 3 kg. Son action débute en 15 à 30 minutes et se prolonge 3 à 6 heures. Les effets secondaires sont un flush, une tachycardie, des céphalées. Il peut être renouvelé en cas d'échec et associé au furosémide. Il est présenté en capsules de 10 mg.

Adrénaline

L'adrénaline (ou épinéphrine) est un sympathomimétique à effet bêta prédominant. C'est le seul traitement du choc anaphylactique. Présentée en ampoule de 1 mL = 1 mg, elle est administrée à la dose de 10 µg/kg de poids par voie IM, au mieux dans la cuisse, en cas de réaction anaphylactique. Elle est présentée en seringue auto-injectable de 150 ou 300 µg, de 0,3 mL (Anapen®, Epipen®, Jext®).

Lasilix® (furosémide)

Il est utilisé dans l'œdème aigu pulmonaire de l'insuffisance cardiaque, les poussées hypertensives avec une diurèse conservée. Il inhibe la réabsorption du sodium dans l'anse ascendante large de Henle et réduit la surcharge hydrosodée. Son action est rapide (15 minutes), maximum en 3 à 4 heures, limitée à 6 heures. Il est présenté en ampoule de 2 mL pour 20 mg dont le contenu peut être administré *per os*. Il est administré à raison de 2 mg/kg de poids en IV ou en IM.

Médicaments de l'urgence ventilatoire

Célestène® (bétaméthasone)

C'est le plus utilisé des corticoïdes injectables lors des dyspnées laryngées. Il est présenté en ampoule de 1 mL = 4 mg, et administré par voie IV ou IM à la dose de 0,5 à 1 mg/kg de poids ou en solution buvable à 0,05 %, plus aisée à manier à raison de 10 à 15 gouttes/kg de poids.

La corticothérapie au cours des crises d'asthme peut être débutée à domicile à la dose de 2 mg/kg sans dépasser 40 mg de prednisone/prednisolone en une prise. Le Solupred® (prednisolone) est présenté en comprimés orodispersibles (5 mg) ou effervescents (5 et 20 mg).

Ventoline® (salbutamol)

C'est un β2-mimétique injectable. Il est essentiellement utilisé en pratique hospitalière pour des nébulisations de la solution à 0,5 %, à la posologie de 0,03 mL/kg avec un minimum de 0,3 mL et un maximum de 1 mL par nébulisation. Il permet une bronchodilatation rapide, importante et durable avec des effets systémiques réduits.

L'administration des β-2-adrénergiques à l'aide d'une chambre d'inhalation serait aussi efficace que les nébulisations avec une amélioration clinique et fonctionnelle respiratoire, une tolérance et des effets secondaires similaires. En théorie, l'oxygène des nébulisations minimise l'effet shunt et l'hypoxie induits par la vasodilatation pulmonaire liée au salbutamol qui précède la bronchodilatation. Le risque d'effet shunt serait plus important avec les chambres d'inhalation. La posologie habituelle est d'une bouffée/2 kg de poids sans dépasser 10 bouffées, toutes les 10 à 20 minutes.

Chambre d'inhalation

La chambre d'inhalation fait partie de l'arsenal thérapeutique et permet l'administration de médicaments conditionnés en aérosol (doseur). Elle n'impose pas de coordination entre le mouvement inspiratoire et le déclenchement de l'aérosol (coordination main – bouche) nécessaire à une pénétration lointaine dans les voies aériennes du produit nébulisé. Les chambres d'inhalation sont de grand volume (750 mL) adaptées au grand enfant (Volumatic™, Nébuhaler™, Aeroscopic™) ou plus petites (350 mL) et munies d'un masque pour un usage chez le nourrisson et le petit enfant (Babyhaler™). Elles sont munies d'une valve directionnelle pour le circuit expiratoire. L'aérosol doseur est délivré à une extrémité de la chambre d'inhalation et inhalé en 5 à 10 cycles ventilatoires de grande amplitude suivis d'une apnée. Babyhaler™ et Volumatic™ ne sont toutefois pas compatibles avec les sprays de Bricanyl® (terbutaline).

Atrovent® (bromure d'ipratropium)

Il est utilisé sous une forme solution pour nébulisation (dose unitaire 0,25 mg/2 mL). En aérosol doseur, son association avec un β2-mimétique assure une bronchodilatation légèrement supérieure à celle d'un β2-mimétique seul.

Solutés de réhydratation

Les solutés de réhydratation comportent toujours un hydrate de carbone, du chlorure de sodium et du potassium. Ils diffèrent selon la teneur en ions Na (50 ou 60 mEq/L), Cl (25 à 60 mEq/L), l'adjonction ou non de bicarbonates pour tamponner l'acidose, leur composition en sucre (glucose, saccharose, dextrine). Ils sont présentés en sachet de poudre à reconstituer dans 200 mL d'eau minérale. Aucun autre élément solide ou liquide ne doit leur être mélangé sous peine de rompre l'équilibre osmotique de la solution et créer une fuite osmotique. La réhydratation par voie orale est indiquée dans les diarrhées aiguës avec déshydratation, en l'absence de troubles neurologiques. Le soluté est proposé en prises fractionnées, répétées toutes les 15 à 20 minutes pendant les 4 ou 6 premières heures. Le volume des prises est adapté au poids de l'enfant (5 à 10 mL/kg) et à l'importance de la déshydratation. Les vomissements ne sont pas une contre-indication absolue à un essai de réhydratation orale car ils sont souvent dus à une cétose de jeûne et peuvent céder aux premières prises de soluté contenant du glucose. Les échecs sont parfois le fait d'erreur de reconstitution ou de l'administration de quantités excessives.

Médicaments de la douleur

Le traitement étiologique de la douleur doit être débuté au plus vite. Son effet antalgique n'est pas immédiat et, parallèlement, le traitement symptomatique est nécessaire. On distingue les antipyrétiques antalgiques (paracétamol), les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) (antipyrétiques : salicylés, dérivés proféniques), les antispasmodiques (Spasfon® – phloroglucinol), les analgésiques centraux (tramadol), les coanalgésiques et les anesthésiques locaux.

Les douleurs aiguës cèdent au traitement de la crise. Il convient de traiter le symptôme le plus logiquement, de

traiter fort et bref en fonction de la pathologie. Les douleurs chroniques sont prises en charge en commençant par des antalgies périphériques (palier 1). On ne passe aux paliers suivants 2 (analgésiques centraux faibles, AINS) et 3 (analgésiques centraux morphomimétiques) qu'en cas d'échec.

Antipyrétiques

Les formes commerciales de paracétamol sont nombreuses. Les posologies sont de 60 à 80 mg/kg/j réparties en 4 prises. Il est important de recommander simultanément de découvrir les enfants, de leur proposer des boissons et de rappeler la possibilité de les baigner dans une eau tiède en cas de montée brutale de température.

Anticonvulsivants

Le diazépam, Valium® (ampoule 10 mg = 2 mL), est le premier traitement d'urgence des convulsions. Il est administré à la dose de 0,5 mg/kg de poids en IM ou par voie rectale, celle-ci permettant d'obtenir des concentrations plasmatiques efficaces en moins de 5 minutes. Il peut être renouvelé en cas d'échec à la 15e minute avant la prise en charge hospitalière ou par le SMUR. Le midazolam (Buccolam®) est présenté en seringue prête à l'emploi de 2,5 mg (nourrisson < 1 an), 5 mg (enfant de 1 à 5 ans), 7,5 mg (enfant de 5 à 10 ans), et 10 mg (> 10 ans). Il a l'avantage d'être administré *per os*, déposé, à l'aide de sa seringue, entre la face interne de la joue et la gencive inférieure.

Antibiotiques

Ils ont très peu d'indications d'urgences à l'exception des purpuras extensifs ou nécrotiques, synonymes de méningococcémie. La première mesure en urgence est l'appel d'un SMUR pédiatrique, seul à même de mettre en place les abords vasculaires, l'apport nécessaire de macromolécules, la perfusion d'amines vasopressives. L'injection intraveineuse ou IM d'ampicilline (25 mg/kg de poids) ou d'une céphalosporine de 3e génération (100 mg/kg) (céfotaxime, ceftriaxone) se justifie avant les prélèvements bactériologiques lorsque le purpura est rapidement évolutif ou lorsque la situation hémodynamique n'est pas stabilisée et retarde de ce fait la ponction lombaire.

Médicaments de l'hypoglycémie

L'hypoglycémie doit être de principe suspectée devant toute syncope, tout coma, *a fortiori* chez des patients traités à l'insuline. Le praticien doit avoir dans sa trousse un flacon dextrostix en cours de validité pour reconnaître l'hypoglycémie et du Glucagen® (glucagon, flacon de 1 mg gardé au réfrigérateur) dont l'injection de 0,5 à 1 mg en sous-cutané est active seulement si la glycogénolyse est normale et la réserve glycogénique du foie non épuisée. En cas d'inefficacité ou de réveil insuffisant, il est nécessaire d'injecter par voie intraveineuse un soluté glucosé à 30 %. Si l'état de conscience le permet, l'apport peut se faire *per os* (sucre, jus de fruit, sirop). Après un réveil complet, il est prudent de poursuivre un apport glucosé au cours des 12 ou 24 heures suivantes.

Dyspnée aiguë du nourrisson

Marilyn Fuger, Gérard Chéron

Apprécier la gravité

L'analyse clinique est fondamentale pour apprécier les signes de gravité.

Interrogatoire

Il précise le mode de début (brutal ou progressif) et les circonstances (jeu, apéritif, nuit, contexte infectieux). Il recueille les antécédents médicaux et chirurgicaux et en particulier les difficultés alimentaires ou les allergies.

Examen clinique

L'évaluation de la ventilation s'effectue après avoir vérifié la perméabilité des voies aériennes. Elle repose sur 4 paramètres (aide-mémoire **FTVO**) :

- **f**réquence respiratoire : la définition de la tachypnée varie avec l'âge. Elle est > 60/min avant l'âge de 3 mois, > 50/min entre 3 et 6 mois et > 40/min au-delà ;
- **t**ravail respiratoire : il s'agit de la recherche des signes de lutte :
  - balancement thoracoabdominal,
  - tirage (dont la localisation permet de déterminer le siège de l'obstruction puisqu'il siège au-dessus de l'obstacle),
  - battement des ailes du nez,
  - entonnoir xiphoïdien,
  - geignement expiratoire (*grunting*) : ce bruit est produit par l'expiration contre une glotte fermée partiellement et de manière réflexe afin de générer une pression positive de fin d'expiration (PEEP) pour prévenir le collapsus alvéolaire en fin d'expiration ;
- **v**olume courant : il est constant pendant la vie (autour de 7 mL/kg) et évalué par l'expansion thoracique et l'auscultation ;
- **o**xygénation : la couleur des téguments et des muqueuses ainsi que la prise de la saturation en oxygène (SaO_2) par l'oxymétrie pulsée permettent de l'apprécier.

Cette évaluation permet de définir si l'enfant a une ventilation normale, une détresse respiratoire ou une insuffisance respiratoire, compensée ou décompensée. Les interventions appropriées pour améliorer, stabiliser la ventilation et l'oxygénation, doivent être débutées avant d'évaluer la fonction circulatoire.

L'évaluation de l'insuffisance circulatoire repose sur 5 paramètres (5 **P** comme aide-mémoire) :

- **p**ouls : fréquence cardiaque. La tachycardie est un signe précoce mais non spécifique d'insuffisance circulatoire. Elle est secondaire ou accompagne une anxiété, une douleur ou un décalage thermique mais aussi l'hypoxie, l'hypercapnie et l'hypovolémie ;
- **p**ression artérielle : lorsque les mécanismes de compensation sont dépassés, l'hypotension survient avant un arrêt cardiaque imminent ;
- **p**ouls : normaux ou filants ;
- **p**récharge : turgescence jugulaire, hépatomégalie en amont du cœur droit, sous-crépitants, crépitants en amont du cœur gauche. Augmentée, elle évoque un choc cardiogénique ;
- **p**erfusion périphérique : estimée par le temps de recoloration cutané, normalement < 2 secondes.

Cette évaluation permet de catégoriser l'état circulatoire de stable ou en insuffisance circulatoire compensée ou décompensée.

Signes de gravité d'une dyspnée aiguë de nourrisson

- Fréquence respiratoire (FR) : comparaison aux normes pour l'âge.
- Signes d'épuisement : FR irrégulière avec pauses, diminution d'intensité des signes de lutte.
- Signes d'hypoxie : cyanose, saturation (SaO_2) < 92 %.
- Signes d'hypercapnie : pâleur, extrémités froides, sueurs, tachycardie, hypertension artérielle précédant l'hypotension et le collapsus.
- Épisodes de bradycardie ou troubles de la conscience → intubation immédiate.
- Gazométrie : $PaO_2 \leq 60$ mmHg, $PaCO_2 \geq 60$ mmHg.
- Gravité liée au terrain : âge < 6 semaines, ancien prématuré, cardiopathie ou maladie respiratoire sous-jacente (dysplasie bronchopulmonaire, mucoviscidose, asthme), immunosuppression.

Étiologie

Les causes relèvent de 2 types de mécanismes : les dyspnées obstructives et les dyspnées non obstructives (tachypnée, dyspnée *sine materia*) (*cf.* fig. 1.7).

Dyspnées obstructives

Elles sont dues à un obstacle sur les voies aériennes supérieures et/ou inférieures. Elles sont bruyantes et s'accompagnent de **signes de lutte** dont la **localisation** varie en fonction du siège de l'obstacle.

- Les *dyspnées inspiratoires* sont d'origine laryngée et/ou nasale, plus rarement pharyngée. Il s'agit de **dyspnées obstructives hautes**.
- Les *dyspnées expiratoires* ou à prédominance expiratoire témoignent d'une atteinte de la bronchiole. Il s'agit de **dyspnées obstructives basses**.
- Les *dyspnées mixtes* à la fois inspiratoires et expiratoires se voient en cas d'atteinte trachéale ou lorsqu'il existe une association des causes de dyspnée inspiratoire et expiratoire.

Dyspnées obstructives hautes

Obstruction nasale

- Elle touche principalement le nourrisson. Elle est évoquée devant la présence d'un tirage sous-mandibulaire et d'une dyspnée qui augmente au repos. Elle cède à l'ouverture de la bouche et elle s'accompagne d'un ronflement permanent.
- Elle est essentiellement d'origine infectieuse (rhinopharyngite) mais la mise en évidence de malformations, notamment des choanes, reste possible.

Obstruction pharyngée

- La dyspnée est inspiratoire avec un tirage sus-sternal. Fièvre et odynophagie sont les signes souvent associés.
- Les diagnostics à évoquer sont les abcès rétropharyngés et l'amygdalite.

Pathologie glottique (épiglottite)

- D'origine infectieuse et le plus souvent due à l'*Haemophilus influenzae* b, sa prévalence a considérablement diminué depuis la mise à disposition d'un vaccin efficace contre cette bactérie.
- Le début est **brutal**, accompagné d'une **fièvre élevée** et d'une dysphagie. La dyspnée laryngée s'aggrave très rapidement et s'accompagne d'une **hypersialorrhée** et d'une voix étouffée. L'enfant est apathique et **refuse de s'allonger** ; la tête est en hyperextension. L'urgence est de libérer les voies aériennes par une intubation.

Pathologie sous-glottique

- La dyspnée est inspiratoire avec un tirage sus-sternal et sus-claviculaire. La voix et la toux sont rauques. Un stridor (bruit inspiratoire aigu) est habituel.
- Une dyspnée inspiratoire fébrile avec dysphagie évoque une **laryngite aiguë**. La majorité est virale et traitée en ambulatoire. En cas de détresse respiratoire, des nébulisations d'adrénaline et/ou corticoïdes associées à une corticothérapie systémique sont réalisées en s'assurant de l'absence d'effet rebond à l'arrêt des aérosols.
- Toute dyspnée laryngée non fébrile doit faire éliminer un **corps étranger** surtout si le début est brutal ou une **hypocalcémie** (plus rare) devant des épisodes diurnes paroxystiques.
- Avant l'âge de 6 mois ou en cas d'antécédent de stridor, une laryngoscopie est facilement proposée à la recherche d'une **laryngomalacie**, d'un angiome ou d'une malformation sous-jacente. En cas de récidive, doivent également être recherchés un **reflux gastro-œsophagien** ou une allergie.

Dyspnées obstructives basses

Bronchiolite

- Elle est la cause la plus fréquente de dyspnée expiratoire obstructive chez l'enfant de moins de 2 ans et est le plus souvent due au virus respiratoire syncytial (VRS).
- Le traitement est symptomatique. Pour les cas sévères, une hospitalisation avec oxygénothérapie et/ou nutrition entérale, voire parentérale peut s'avérer nécessaire. En cas d'insuffisance respiratoire persistante ou s'aggravant malgré l'oxygénothérapie aux lunettes, le recours à la ventilation (invasive ou non) est indiqué.

Asthme du nourrisson

- Il est défini comme tout épisode dyspnéique avec sibilants qui se reproduit au moins 3 fois avant l'âge de 2 ans.
- Une crise d'asthme potentiellement sévère est définie comme :
  - une crise d'asthme chez un enfant ayant un antécédent d'hospitalisation en soins intensifs ou pour asthme depuis moins de 3 mois ;
  - une crise d'asthme chez un enfant sous traitement de fond ;
  - une crise supérieure à 24 heures ou insomniante après un traitement fait correctement au domicile ;
  - une rechute de crise récente (< 1 mois).
- Le traitement associe des nébulisations de β2-mimétique et une corticothérapie systémique.

Pneumopathies d'inhalation

Noyade

Elle nécessite une réanimation sur place. Même si la victime n'a apparemment pas inhalé d'eau, l'hospitalisation reste systématique, en raison du risque de complications secondaires (œdème pulmonaire, infection).

Inhalation de fumées d'incendie

Elle est évoquée sur l'anamnèse (feu en espace clos) et l'examen clinique (brûlures faciales périorificielles, dépôts de suie autour des narines, dans la cavité buccale, sur les cordes vocales [examen ORL]).

Ingestion d'hydrocarbures

Il s'agit de produits domestiques laissés à portée de main, souvent dans des récipients non identifiés. La gravité de l'intoxication est due aux complications pulmonaires. Les vomissements provoqués sont contre-indiqués.

Corps étranger des voies respiratoires

- Toute asphyxie **brutale**, **non fébrile** avec **syndrome de pénétration** doit faire poser ce diagnostic. Le syndrome de pénétration est un accès de suffocation brutale, avec toux quinteuses puis cyanose, et reprise inspiratoire entre les quintes marquée par un tirage et un cornage.
- Cette étiologie est à rechercher également pour une toux et/ou pneumopathie chronique ne cédant pas à une antibiothérapie adaptée.
- Si la toux est efficace, aucune manœuvre externe n'est nécessaire.
- Lorsque la toux est inefficace, des manœuvres actives doivent être débutées :
  - pour l'enfant conscient, le médecin doit réaliser 5 tapes dorsales, puis 5 compressions (thoraciques chez le nourrisson et abdominales [Heimlich] chez l'enfant de plus d'un an) ;
  - pour l'enfant inconscient, le secouriste doit faire 5 insufflations et débuter une réanimation cardiopulmonaire.
- Des radiographies de thorax de face, en inspiration et expiration sont réalisées. Le corps étranger est facilement identifié s'il est radio-opaque. Sinon, asymétrie de transparence, atélectasie et/ou emphysème sont des signes indirects de sa présence.
- Une endoscopie au tube rigide est réalisée en 1re intention sous anesthésie générale.

Dyspnées non obstructives

Tachypnée

Elle reflète une réduction des échanges gazeux par incompétence pulmonaire, thoracique ou cardiaque.

Les **signes de lutte** (tirage intercostal) traduisent l'intensité du travail respiratoire, tandis que le **geignement** expiratoire traduit une occlusion partielle de la glotte pour lutter contre le défaut de compliance. Sur la gazométrie, une hypoxie et hypocapnie sont retrouvées.

Il peut donc s'agir de :

- pneumopathie : elle se discute dans un contexte de toux fébrile. À l'auscultation, les crépitants et la diminution du murmure vésiculaire sont des signes fréquents mais inconstants ;
- épanchements pleuraux (pleurésie, pneumothorax) : responsables d'une dyspnée lorsqu'ils sont abondants. Ils imposent la ponction évacuatrice voire le drainage ;
- insuffisance cardiaque. La dyspnée est associée à des symptômes cardiovasculaires (hépatomégalie, souffle cardiaque, tachycardie) et des difficultés alimentaires. Les examens complémentaires sont la radiographie thoracique, l'électrocardiogramme et l'échographie cardiaque qui affirment le diagnostic, son étiologie et sa gravité. Les étiologies sont les myocardites infectieuses, les troubles de rythme, les péricardites et les cardiopathies avec shunt gauche – droite ou obstructives.

Dyspnées *sine materia*

Il n'y a pas de signe de lutte ni d'anomalie auscultatoire. L'hématose est normale. Ces dyspnées traduisent un désordre extrapulmonaire (acidose, affection neurologique et trouble de la commande respiratoire).

Examens paracliniques

La clinique est habituellement suffisante pour prendre les mesures d'urgence. Les examens complémentaires sont donc guidés par la clinique. Radiographie thoracique de face et gazométrie sont les examens les plus pratiqués.

Traitement

Absence de critères de gravité

En l'absence de signes de gravité, la désobstruction nasale (soit par aspiration, soit par lavage au sérum physiologique) est l'élément principal de la prise en charge, notamment chez le nourrisson compte tenu du caractère quasi exclusivement nasal de sa respiration.

L'oxygénothérapie doit être délivrée dès qu'une hypoxie est suspectée. Le débit d'oxygène est adapté pour maintenir une SaO_2 supérieure à 92 %. Les modalités d'administration (lunettes nasales, masque à oxygène) dépendent du débit d'oxygène nécessaire pour obtenir une saturation en oxygène convenable. Schématiquement, les lunettes nasales sont utilisées lorsqu'un débit d'oxygène inférieur à 4 L/min est suffisant. Au-delà, l'utilisation d'un masque à oxygène s'impose.

Parallèlement à la prise en charge de la détresse respiratoire, le traitement étiologique doit être mis en place dès que possible.

Une réévaluation clinique régulière est nécessaire pour s'assurer de l'amélioration des symptômes. Toute aggravation doit faire reconsidérer le diagnostic présomptif.

Présence de critères de gravité

En présence de signes de gravité et donc d'une insuffisance respiratoire aiguë, la prise en charge doit être immédiate au sein d'une structure type « déchocage ». Les premières mesures sont la désobstruction des voies aériennes et l'administration d'oxygène au masque (pour une $SaO_2 > 92$ %). Si malgré ces mesures, l'état du patient s'aggrave, un transfert en réanimation est nécessaire.

Parallèlement, le traitement étiologique est débuté dès que possible et l'efficacité des mesures correctrices réévaluée régulièrement.

Bronchiolite aiguë du nourrisson

Marilyn Fuger, Sandra Timsit, Gérard Chéron

Épidémiologie

L'épidémie de bronchiolite commence en octobre et se termine à la fin de l'hiver. La contamination est interhumaine aérienne ou manuportée. Le pic d'incidence se situe entre 3 et 6 mois.

Le principal virus en cause est le VRS (60–80 % des cas) mais d'autres virus peuvent être identifiés (métapneumovirus, rhinovirus, adénovirus, influenza et parainfluenza virus, etc.). Dans 30 % des cas, il existe une co-infection qui n'est pas corrélée à une évolution plus sévère de la maladie.

La moitié des enfants nés dans l'année fait une infection à VRS au cours du premier hiver. C'est donc un problème de santé publique d'autant plus que 2 % de ces nourrissons sont hospitalisés.

Physiopathologie

L'obstruction des voies aériennes est à la fois endoluminale (bouchon muqueux par nécrose, infiltration cellulaire, œdème et hypersécrétion muqueuse) et murale (inflammation pariétale). Elle est accentuée par l'altération du drainage mucociliaire.

L'immunité acquise lors d'une primo-infection n'est ni complète ni durable, ce dont témoigne la fréquence des réinfections.

Clinique

Diagnostic

Le diagnostic de bronchiolite est clinique.

Après un contage favorisé par les modes de garde en collectivité, l'incubation est de 2 à 8 jours.

L'infection concerne dans un premier temps les voies aériennes supérieures. La rhinite dure 48 heures. La température est normale ou peu augmentée. Dans plus de la moitié des cas, l'infection reste oto-rhino-laryngologique (ORL). Dans les autres cas, elle se propage aux voies aériennes basses intrathoraciques. La toux puis la gêne respiratoire (polypnée, frein expiratoire) témoignent de cette extension.

L'inspection peut retrouver une distension thoracique et des signes de lutte qui sont proportionnels au degré d'obstruction. Le nourrisson très jeune peut avoir des apnées.

À l'auscultation, des sibilants (prédominants après 1 an) révèlent l'atteinte bronchiolaire, des crépitants et/ou sous-crépitants témoignent de l'atteinte alvéolaire. Dans les formes graves, l'auscultation peut être silencieuse.

Évolution

- La phase d'état (gêne respiratoire expiratoire) se prolonge 5 à 10 jours.
- La toux persiste 3 à 4 semaines au moins.
- Le portage viral, donc la contagiosité, peut être prolongé et atteindre 1 mois.

Diagnostic différentiel

Le principal diagnostic différentiel à éliminer est la myocardite à laquelle il faut penser devant une tachycardie avec des signes d'insuffisance cardiaque alors que l'obstruction est peu marquée.

L'absence d'infection initiale des voies aériennes supérieures doit faire suspecter d'autres hypothèses, notamment une inhalation de corps étranger mais aussi des malformations des voies aériennes (compression trachéobronchique par anomalie des arcs aortiques, kyste bronchogénique).

Critères de gravité justifiant d'une hospitalisation

Ils sont recensés dans l'encadré 28.1.

Encadré 28.1 Critères de gravité justifiant d'une hospitalisation

Terrain

- Âge < 6 semaines
- Prématurité < 34 SA ***et*** âge corrigé < 2 mois
- Comorbidités : cardiopathie sous-jacente, pathologie pulmonaire chronique (mucoviscidose), pathologie neuromusculaire, déficit immunitaire, polyhandicap
- Conditions socio-économiques ou d'environnement défavorables rendant aléatoire l'accès aux soins

Tolérance de la détresse respiratoire

- Fréquence respiratoire > 60/min avant l'âge de 3 mois, > 50/min entre 3 et 6 mois, > 40/min au-delà
- Bradypnée, apnées
- Difficultés alimentaires (moins de la moitié des biberons en moyenne sur 3 biberons) ou vomissements après chaque biberon
- Insuffisance respiratoire (cyanose, sueurs, trouble de la conscience)

Examens complémentaires

Saturation en oxygène

Sa mesure ne doit pas se substituer à l'évaluation des signes de détresse respiratoire et à la mesure de la fréquence respiratoire. Une saturation à 100 % chez un nourrisson de 6 semaines ayant une fréquence respiratoire de 90/min n'est pas une situation stable, la polypnée importante justifiant des mesures thérapeutiques avant que l'enfant ne s'épuise. À l'inverse, des saturations comprises entre 92 et 95 % ont conduit à des hospitalisations abusives lorsque les signes de lutte étaient discrets et que les enfants continuaient à s'alimenter.

Elle est un élément de surveillance d'un enfant oxygénodépendant, indispensable pour adapter l'administration d'oxygène aux besoins.

Radiographie de thorax

Elle n'est pas utile au diagnostic. Prescrite à tort, elle ne fait qu'augmenter l'usage des antibiotiques.

Elle est prescrite :
- si la présentation n'est pas typique de bronchiolite (doute sur une insuffisance cardiaque notamment) ;
- si la détresse respiratoire est sévère d'emblée (hospitalisation) ;
- s'il y a une asymétrie auscultatoire (pneumothorax ou signe indirect d'inhalation de corps étranger) ;
- si l'évolution n'est pas simple.

La radiographie de thorax de face peut être normale dans les formes légères. Le signe le plus constant est la distension thoracique mesurée par au moins 9 arcs costaux antérieurs, l'élargissement des espaces intercostaux inférieurs avec une horizontalisation des côtes et l'aplatissement des coupoles diaphragmatiques. Un syndrome bronchique diffus est fréquent et reflète l'inflammation sous-jacente. Une atteinte alvéolaire ainsi qu'une atélectasie peuvent également être décrites (fig. 28.6).



Fig. 28.6 Atélectasie compliquant une bronchiolite.

Recherches virologiques

La recherche de virus se fait par immunofluorescence ou *Polymerase Chain Reaction* (PCR) sur des prélèvements nasopharyngés. Elle n'a qu'un intérêt épidémiologique.

Bilan sanguin

Il n'est pas recommandé.

La gazométrie sanguine est réalisée chez les enfants en insuffisance respiratoire. La normoxie et l'hypocapnie témoignent d'une situation compensée. Ainsi, l'existence d'une normocapnie est un signe annonciateur d'épuisement.

Le bilan infectieux est justifié pour l'enfant septique ou âgé de moins de 3 mois.

Complications

Les 2 principales complications sont les apnées et les surinfections bactériennes.

Apnées

Les apnées peuvent être obstructives du fait des sécrétions. Elles peuvent être aussi centrales mais leur mécanisme n'est pas établi. Les apnées sont redoutées chez l'enfant de moins de 2 mois et les prématurés de moins de 48 semaines d'âge post-conceptionnel.

Surinfections bactériennes

Les surinfections bactériennes (*Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*) peuvent survenir à tout âge. Elles sont évoquées en cas de persistance d'une fièvre au-delà de 48 heures. Elles doivent être documentées par la présence d'un syndrome inflammatoire (hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles, élévation de la protéine C réactive [CRP], de la procalcitonine [PCT]).

Autres complications respiratoires

Les complications à type de pneumothorax et pneumomédiastin sont suspectées lors de l'aggravation brutale de la détresse respiratoire. Le diagnostic est radiologique (fig. 28.7).



Fig. 28.7 Pneumothorax compliquant une bronchiolite.

Complications extra-respiratoires

La bronchiolite est caractérisée par une inflammation des voies respiratoires mais aussi des trompes auditives et de l'oreille moyenne, d'où la fréquence des otites (virales) associées.

Pronostic à long terme

Plusieurs études suggèrent que pour le plus grand nombre d'enfants, un unique épisode de bronchiolite reste un événement isolé sans conséquence ultérieure. En revanche, la récidive (notamment au cours de la 1re année), le rhinovirus, une atopie personnelle ou familiale seraient des facteurs prédictifs d'installation d'un asthme ultérieur.

Traitement

Traitement ambulatoire

En l'absence de signes de gravité, le traitement est ambulatoire et symptomatique :
- éviction tabagique ;
- couchage sur le dos ;
- désobstructions rhinopharyngées à la demande au sérum physiologique avant les repas ;
- maintien d'un apport calorique et hydrique en fonction de l'âge de l'enfant (fractionnement ± épaississement des repas) ;
- traitement antipyrétique si nécessaire.

Les bronchodilatateurs, l'adrénaline nébulisée, les nébulisations de sérum salé hypertonique, les corticoïdes quelle que soit la voie d'administration ne sont pas recommandés car ils n'ont pas fait la preuve de leur efficacité. Antitussifs et mucolytiques sont contre-indiqués. L'utilité de la kinésithérapie respiratoire réalisée selon la technique d'accélération du flux expiratoire n'est pas démontrée dans la littérature et ses conséquences ne sont pas anodines (pneumothorax, rares fractures de côtes).

La persistance d'une fièvre au-delà de la 48e heure, le refus du biberon ou des prises inférieures à 50 % de la ration habituelle, des vomissements systématiques après les repas, un enfant hypotonique ou grognon en permanence, des modifications de teint (pâleur, cyanose) doivent faire consulter en urgence.

Traitement hospitalier

Si l'enfant a des critères d'hospitalisations (*cf.* encadré 28.1), la prise en charge est la suivante :
- proclive dorsal à 30° ;
- nutrition entérale, voire parentérale si l'hydratation orale est impossible ;
- oxygénothérapie aux lunettes si le nourrisson a une insuffisance respiratoire ;
- en cas d'insuffisance respiratoire persistante ou s'aggravant malgré l'oxygénothérapie : recours à la ventilation non invasive. Il existe 2 techniques :
  - l'oxygène à haut débit (*High Flow Nasal Cannula* – HFNC) par l'administration d'un mélange air – oxygène réchauffé et humidifié par une canule à 1 à 2 L/kg/min,
  - la ventilation non invasive (VNI) par l'administration d'une pression positive continue (PPC) de 6–7 cmH_2O ou *Continuous Positive Expiratory Pressure* (CPAP) (gold standard) ;
- en cas de progression de l'insuffisance respiratoire malgré un support ventilatoire non invasif : utilisation des techniques de ventilation invasives.

Prévention

Les mesures de prévention sont adaptées au contexte (familial, collectivité, hôpital).

Les conseils en intrafamilial diffusés par Santé publique France sont les suivantes :
- mesures d'hygiène des mains (solutions hydroalcooliques) ;
- évitement des lieux à risque de contamination (endroits publics confinés) ;
- non-partage des objets portés à la bouche ;
- lavage régulier des jouets et « doudous » ;
- en cas de rhinite d'un adulte :
  - se couvrir la bouche lors de la toux,
  - éviter d'embrasser le nourrisson sur le visage et sur les mains, voire porter un masque.

Le traitement préventif médicamenteux repose sur le palivizumab (Synagis®), anticorps monoclonal humanisé de type immunoglobuline G, spécifique du VRS. Il est réservé aux enfants à risque élevé d'infection à VRS sévère en raison de leur âge et de leur situation cardiorespiratoire au moment de l'épidémie. La prescription est réservée aux pédiatres hospitaliers qui suivent ces enfants.

Les indications sont les suivantes :
- enfants nés à 35 semaines d'âge gestationnel ou moins ***et*** de moins de 6 mois au début de l'épidémie saisonnière à VRS ;
- enfants de moins de 2 ans ayant nécessité un traitement pour dysplasie bronchopulmonaire au cours des 6 derniers mois ;
- enfants de moins de 2 ans atteints d'une cardiopathie congénitale avec retentissement hémodynamique.

L'administration par voie intramusculaire est mensuelle. Elle débute avant l'épidémie et elle est poursuivie jusqu'à son terme.

Diarrhée aiguë, gastroentérite aiguë et déshydratation

Alain Martinot

La diarrhée correspond à une augmentation de la perte d'eau intestinale, par hypersécrétion et/ou malabsorption, et se manifeste par une diminution de la consistance des selles et/ou une augmentation de la fréquence des exonérations. Elle est définie en pratique par l'émission d'au moins 3 selles liquides par jour (ou par une fréquence supérieure à la normale dans des cas particuliers comme l'allaitement maternel dans les premiers mois de vie). Une diarrhée aiguë dure généralement moins de 7 jours (et ne dépasse jamais 14 jours).

Les diarrhées aiguës sont fréquentes avant 3 ans (0,5 à 2 épisodes annuels en Europe), et responsables de 7 à 10 % des hospitalisations à cet âge. Les gastroentérites aiguës (GEA) virales représentent la cause la plus fréquente de diarrhée aiguë du jeune enfant, et comportent souvent des vomissements associés, parfois par une fièvre. Leur complication principale est la déshydratation et, dans les cas les plus graves, l'état de choc hypovolémique. La prescription des solutés de réhydratation orale (SRO) doit prévenir ces risques si elle a été bien expliquée aux parents. Les nourrissons sont particulièrement exposés aux GEA (promiscuité, mise à la bouche, contagiosité des virus, absence d'immunité pour ces virus) et très vulnérables au risque de déshydratation (expression plus difficile de leur soif et dépendance des parents, renouvellement plus rapide du stock d'eau de l'organisme, augmentation des pertes déséquilibrant vite le bilan hydrique).

Étiologies des diarrhées aiguës

Les principaux agents infectieux des GEA sont viraux : rotavirus responsables d'épidémies hivernales, norovirus, adénovirus, calicivirus, astrovirus (fig. 28.8). Les infections à rotavirus, notamment lors du premier épisode de GEA,

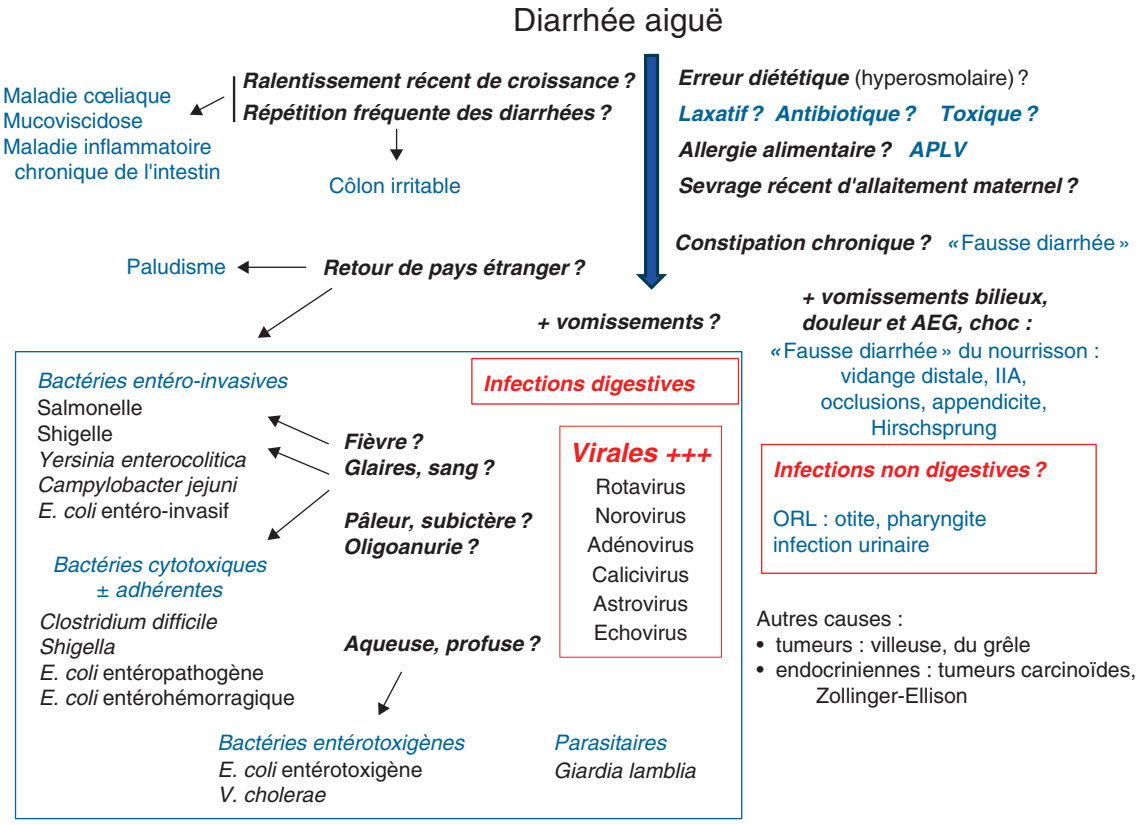


Fig. 28.8 Principales causes de diarrhées aiguës de l'enfant. AEG : altération de l'état général ; APLV : allergie aux protéines du lait de vache ; IIA : invagination intestinale aiguë.

sont responsables des déshydratations les plus graves chez les jeunes nourrissons en raison d'une diarrhée profuse, de vomissements dans 75 % des cas et fréquemment d'une fièvre. Les norovirus sont devenus la première cause de diarrhée aiguë dans les pays ayant une bonne couverture vaccinale vis-à-vis des rotavirus, et induisent des vomissements très fréquents qui constituent le seul symptôme dans 20 % des cas.

Les infections à bactéries entéro-invasives comme *Salmonella*, *Shigella*, *Yersinia* ou *Campylobacter jejuni* sont beaucoup plus rares, responsables de diarrhées glairosanglantes et de signes généraux : fièvre élevée, douleurs abdominales, témoins d'une colite. Les bactéries entérotoxinogènes telles que *Escherichia coli* entérotoxinogènes ou *Vibrio cholerae* sont responsables de diarrhées hydriques profuses. *Clostridium difficile* peut être responsable de diarrhée post-antibiothérapie et *Staphylococcus aureus* de toxi-infection alimentaire collective. Les causes parasitaires sont plus rares, et seul *Giardia lamblia* est retrouvé en France. Une diarrhée peut aussi être liée à une infection extra-digestive : ORL ou urinaire en particulier, ou à un paludisme.

En dehors de ces causes infectieuses, une diarrhée aiguë peut être d'étiologie allergique (allergie aux protéines du lait de vache), toxique (champignons, végétaux vénéneux, poissons), ou iatrogène (antibiotique, laxatif), voire constituer la première manifestation révélatrice d'une maladie chronique inflammatoire (rectocolite hémorragique, maladie de Crohn), fonctionnelle (colopathie spasmodique), tumorale ou endocrinienne (*cf.* fig. 28.8).

Diagnostic de gravité

L'examen recherche les « drapeaux rouges », signes d'alerte qui peuvent être liés au symptôme « diarrhée », à sa cause ou au « terrain » (fig. 28.9).

Gravité liée au symptôme

Les signes de choc hypovolémique sont recherchés : tachycardie et polypnée, teint pâle, gris ou cyanosé, marbrures et allongement du temps de recoloration cutanée, extrémités froides, et troubles de conscience qui peuvent débuter par un état d'agitation. L'hypotension artérielle est un signe tardif en raison de l'importance de la réponse vasoconstrictrice.

Le diagnostic de déshydratation nécessite l'association de plusieurs signes cliniques de déshydratation, aucun seul n'étant suffisamment discriminant et leur reproductibilité interobservateur étant médiocre : soif, pouvant se traduire par des pleurs, sécheresse des muqueuses (recherchée dans le sillon gingivojugal), absence de larmes, pli cutané persistant, cernes périoculaires (impression d'yeux enfoncés dans les orbites), hypotonie des globes oculaires, dépression de la fontanelle antérieure. Le calcul de la perte de poids éventuelle en pourcentage du poids initial est encore recommandé pour classer la déshydratation en modeste, moyenne ou grave (mais niveau de recommandation faible avec bas niveau de preuve). En pratique, ce calcul est rarement fiable chez le nourrisson : poids antérieur souvent ancien avec conditions de pesée imprécises, variabilité en fonction de l'heure de la pesée par rapport à alimentation, aux selles.

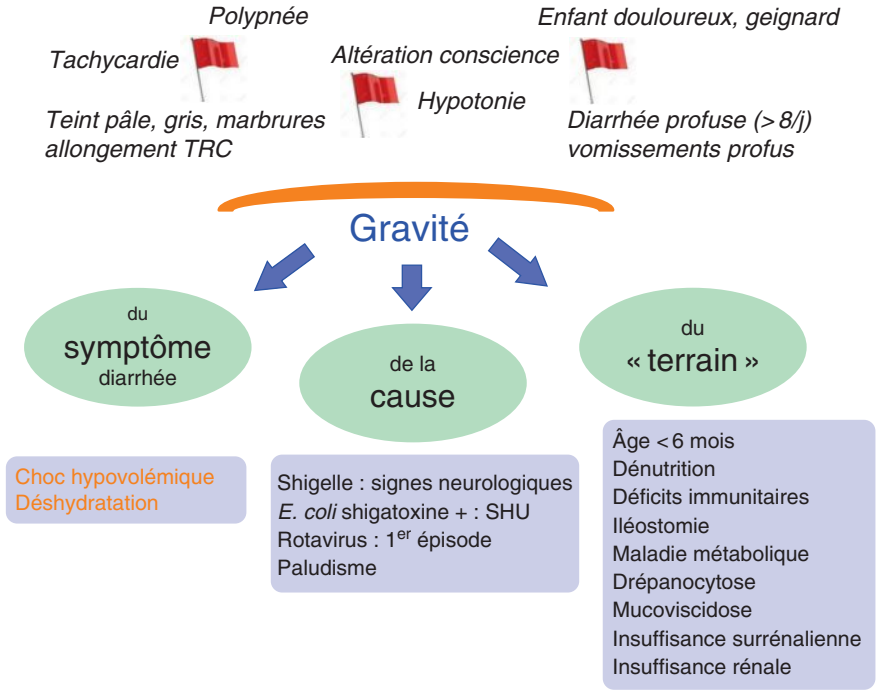


Fig. 28.9 Diagnostic de gravité d'une diarrhée aiguë. SHU : syndrome hémolytique et urémique ; TRC : temps de recoloration cutanée.

Une diurèse normale selon les parents diminue le risque de déshydratation. Des scores peuvent aider à cette évaluation : le *Clinical Dehydration Scale* est le plus souvent recommandé (tableau 28.3).

Gravité liée à la cause

Certains germes peuvent être responsables de tableaux infectieux sévères : fièvre importante, état général altéré, voire signes neurologiques au premier plan (*Shigella*, *Salmonella typhi*). Les *E. coli* producteurs de shigatoxine peuvent être responsables du syndrome hémolytique et urémique.

Gravité liée au « terrain »

Elle résulte d'un risque accru de déshydratation ou de décompensation d'une maladie chronique : âge inférieur à 6 mois, antécédent de prématurité ou de retard de croissance intra-utérin, dénutrition, iléostomie, mucoviscidose, drépanocytose, maladie métabolique, diabète, insuffisance surrénalienne, insuffisance rénale chronique.

Tableau 28.3 ***Clinical Dehydration Score*.**

Cotation	0	1	2
Apparence générale	Normale	Soif, agitation ou léthargie mais irritable au toucher	Somnolent, marche difficile, froid ou en sueur ± comateux
Yeux	Normaux	Légèrement creux	Très creux
Muqueuses buccales	Humides	Collantes	Sèches
Larmes	Présence	Diminution	Absence

Score 0 : pas de déshydratation. Score 1-4 : déshydratation légère. Score 5–8 : déshydratation modérée à sévère.
Bailey B, et al. External validation of the clinical dehydration scale for children with acute gastroenteritis. Acad Emerg Med. 2010 ; 17 (6) : 583–8.

Diagnostic étiologique

Si le diagnostic de GEA virale est le plus fréquent, surtout en période épidémique, il faut de principe éliminer des diagnostics différentiels rares mais graves : affection « chirurgicale » surtout si les vomissements ou les douleurs abdominales dominent le tableau (invagination intestinale aiguë, appendicite), infection extradigestive (otite moyenne aiguë, pyélonéphrite aiguë), syndrome hémolytique et urémique (pâleur, teint ictérique, oligurie et altération de l'état général, souvent quelques jours après une diarrhée) ou paludisme (toute diarrhée au retour d'un pays à risque) (*cf.* fig. 28.8).

L'interrogatoire précise :

- les caractères de la diarrhée : durée d'évolution, fréquence et aspect des selles (sang plus ou moins mêlé de glaires en faveur d'un germe entéro-invasif ou cytotoxique) ;
- les symptômes associés : vomissements très fréquents dans les GEA virales, anorexie, douleurs abdominales, fièvre, pâleur. Ces symptômes sont précisés jour par jour depuis leur début.

La fin de l'interrogatoire et l'examen sont menés en fonction des différentes hypothèses diagnostiques. L'enfant est pesé nu s'il s'agit d'un nourrisson.

Examens complémentaires nécessaires

À visée diagnostique

Aucun examen n'est nécessaire au diagnostic de diarrhée aiguë ou de GEA. La coproculture est réalisée à visée étiologique en cas de diarrhée glairosanglante, associée en cas de retour d'un voyage à risque à un examen parasitologique des

selles et/ou un frottis – goutte épaisse. Des hémocultures sont réalisées en cas de fièvre élevée, de frissons, d'enfant paraissant septique. Un examen cytobactériologique des urines avant l'âge de 3 mois et une bandelette urinaire de 3 à 6 mois peuvent être réalisés en cas de fièvre et de vomissements dominant le tableau. Les recherches virales dans les selles ne sont utiles que dans le cadre d'études épidémiologiques ou de l'analyse d'infections nosocomiales.

À visée thérapeutique

La réalisation d'un prélèvement sanguin pour ionogramme sanguin, avec glycémie, protidémie, urée, créatininémie et CO_2 total veineux n'est indiquée qu'en cas de nécessité de réhydratation intraveineuse, dans le même temps que la pose de l'accès veineux. L'objectif est une éventuelle adaptation du contenu de la perfusion. Ces examens et notamment la connaissance de la natrémie sont inutiles en cas de réhydratation orale.

Prise en charge

Réhydratation orale

Elle constitue le traitement essentiel et repose sur l'administration de SRO d'osmolarité réduite (50–60 mmol/L de Na^+) qui réduit le volume des selles et la fréquence des vomissements. La réhydratation orale doit être précisément expliquée aux parents pour être efficace (encadré 28.2).

Encadré 28.2 Solution de réhydratation orale

Le SRO est proposé systématiquement en cas de diarrhée avec ou sans vomissement. Il est la seule boisson qui doit être prescrite chez l'enfant de moins de 2 ans ayant une diarrhée aiguë. Il est constitué d'eau, de sucre et de sel, dans des proportions adaptées aux besoins des enfants. Il faut expliquer aux parents la reconstitution (1 sachet dans 200 mL d'eau, sans rajout d'autre substance) et l'administration : proposer régulièrement, tant qu'il y a une diarrhée et/ou des vomissements. Il n'y a aucune limitation de quantité en l'absence de vomissement, l'enfant buvant selon sa soif. En cas de vomissements, il faut commencer par des petites quantités de SRO frais (10–20 mL toutes les 5 minutes). La boisson peut être conservée au réfrigérateur durant 24 heures. Si l'enfant refuse le SRO, il faut le proposer plus tard : c'est probablement qu'il n'a pas soif parce qu'il n'est pas déshydraté. Le SRO n'empêche pas la diarrhée et il est même fréquent qu'une selle liquide suive immédiatement la prise du fait du réflexe gastrocolique. Le but essentiel est de prévenir la déshydratation qui est le risque majeur de la diarrhée aiguë.

Restauration de la volémie en cas de choc hypovolémique

C'est une urgence immédiate. Elle nécessite une prise en charge par un médecin expérimenté et requiert un appel du SAMU si l'enfant n'est pas dans une structure hospitalière appropriée. Le remplissage vasculaire s'effectue par bolus de 20 mL/kg de sérum salé isotonique (ou solution de Ringer lactate) jusqu'à correction des signes de choc hypovolémique, administrés par une voie veineuse périphérique (voire intra-osseuse en cas d'échec de la recherche de voie veineuse). Entre 2 bolus, fréquences cardiaque et respiratoire, qualité du pouls, état de conscience, perfusion périphérique, et pression artérielle doivent être contrôlés.

Réhydratation intraveineuse

Elle est prescrite en relais de la correction d'un choc hypovolémique en cas de déshydratation avec altération de l'état de conscience ou acidose importante, ou en cas d'échec de la réhydratation entérale (orale ou nasogastrique) se manifestant par une aggravation de la déshydratation, la persistance des vomissements ou l'épuisement de l'enfant, enfin en cas de distension abdominale majeure et de suspicion d'affection chirurgicale.

Le soluté de perfusion comporte chez les nourrissons du sérum glucosé et des concentrations de NaCl au moins égales à 4,5 g/L dans les premières 24 heures pour prévenir une hyponatrémie, éventuellement ajustées en fonction de la natrémie initiale. Du chlorure de potassium est ajouté après que l'enfant ait uriné et le résultat de la kaliémie. Les protocoles de réhydratation rapide permettent une hospitalisation de courte durée. La détermination *a priori* d'un débit de perfusion pour 24 heures est impossible. Le débit initial de perfusion doit notablement dépasser les besoins hydriques de base de l'enfant pour couvrir également les besoins liés à la poursuite éventuelle des pertes digestives et corriger progressivement l'état d'hydratation : il est souvent de 7 à 10 mL/kg/h les toutes premières heures chez le nourrisson, atteignant même 20 mL/kg/h (de glucosé 2,5 % avec NaCl 0,45 %) pendant 2 à 4 heures dans les protocoles de réhydratation rapide. Ce débit doit être réajusté rapidement dès les 4 à 6 premières heures en fonction de l'évolution de l'état d'hydratation de l'enfant (signes cliniques et reprise de poids), et de la persistance ou non de la diarrhée et des vomissements. Les variations de poids successives sur la même balance à quelques heures d'intervalle peuvent aider à cet ajustement (contrairement à la perte de poids estimée pour le diagnostic de déshydratation reposant sur des poids anciens et imprécis sur des balances différentes).

La correction de l'état d'hydratation est plus lente en évitant absolument les solutés hypotoniques en cas d'hypernatrémie supérieure à 155 mmol/L (suspectée initialement si les muqueuses sont très sèches). Ces situations d'hypernatrémie justifient de contrôler la natrémie après 4 à 6 heures de réhydratation, une baisse trop rapide de la natrémie ($> 0{,}6$ mmol/L/h) devant conduire à ralentir le débit de perfusion et/ou à augmenter la concentration sodée de la perfusion. Les complications sont neurologiques (hématome sous-dural, thrombose veineuse cérébrale, hémorragie intraparenchymateuse) et rénales (insuffisance rénale fonctionnelle, organique, thrombose de veine rénale), en pratique exceptionnelles.

Réhydratation par SRO administrée en débit continu par une sonde nasogastrique

Elle doit être proposée de préférence à la réhydratation intraveineuse chez des nourrissons de plus de 3 mois ne présentant ni état de choc, ni troubles de conscience, ni iléus paralytique, et en l'absence de malformations ORL. Elle permet d'éviter

tout abord et même tout prélèvement veineux, entraîne moins de complications tout en permettant une durée de séjour plus courte. Il n'existe pas de consensus sur le débit à passer par la sonde gastrique. Le protocole le plus utilisé comporte l'administration de 40 à 50 mL/kg sur les 3 à 6 premières heures et s'est révélé équivalent à une réhydratation sur 24 heures.

Alimentation normale

Elle doit être poursuivie ou reprise dans les 4 premières heures suivant le début de la réhydratation. L'objectif est d'assurer un apport protéinoénergétique suffisant qui contribue à raccourcir l'évolution de la diarrhée, à limiter le risque de lésions épithéliales secondaires et, ainsi, celui de diminution des activités disaccharidasiques et notamment de la lactase, et de diarrhée grave prolongée. L'allaitement maternel est poursuivi. Pour les nourrissons nourris artificiellement dans les 3 premiers mois de vie, les experts ne recommandent plus l'utilisation systématique d'hydrolysats poussés. Après cet âge, le lait habituel est poursuivi, et une préparation sans lactose n'est prescrite que si une intolérance secondaire au lactose est suspectée, en cas de diarrhée persistant plus de 7 jours. Il convient d'éviter les boissons contenant beaucoup de sucres. Il n'y a pas d'étude pour recommander le régime « riz – pomme – pain »

Médicaments antidiarrhéiques

- Ils ont une place accessoire, l'enfant guérissant spontanément. Le racécadotril, antisécrétoire, réduit le débit des selles d'environ 50 %. Certains probiotiques (*Saccharomyces boulardii*, *Lactobacillus rhamnosus* GG) diminuent la durée de la diarrhée mais sans preuve de réduction de l'hospitalisation.
- Le lopéramide et autres agents inhibiteurs de la motricité intestinale sont contre-indiqués dans les 2 premières années de vie.
- Le traitement symptomatique des vomissements par les médicaments antiémétiques à activité antidopaminergique comme le métoclopramide, la dompéridone ou la métopimazine n'a quasiment plus d'indications chez l'enfant. Ils sont le plus souvent inefficaces en cas de gastroentérite virale, et parfois délétères : somnolence, réactions extrapyramidales, hallucinations, convulsions et syndrome malin des neuroleptiques.
- La place éventuelle de l'ondansétron est discutée en détail plus loin dans ce chapitre (*cf.* Vomissements aigus) : ce médicament n'a pas d'AMM dans cette indication. Son utilisation est limitée au milieu hospitalier et discutée au cas par cas.
- Le paracétamol peut être prescrit si le confort de l'enfant le nécessite. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens doivent être évités dans une situation de baisse fréquente de la perfusion rénale.
- Les antibiotiques sont très rarement indiqués en dehors des shigelloses, de la typhoïde et du choléra. Une antibiothérapie avant résultats de la coproculture n'est indiquée qu'en cas de diarrhée invasive avec signes de sepsis sévère ou chez le moins de 3 mois, ou de diarrhée dans l'entourage immédiat d'un malade ayant une shigellose. Le traitement de première ligne des shigelloses est l'azithromycine. Les *Salmonella* spp (non *typhi*) ou *Yersinia* ne doivent être traitées que chez les enfants à risque : moins de 3 mois, dénutrition sévère, maladie préexistante (déficit immunitaire, traitements immunosuppresseurs, drépanocytose, asplénie, maladie inflammatoire du tube digestif, achlorhydrie). L'antibiothérapie pour *Campylobacter jejuni* est limitée aux formes dysentériques et dans l'objectif de réduire la transmission dans les collectivités d'enfants. Elle ne modifie les symptômes qu'en cas d'administration dans les 3 premiers jours. Le médicament de choix est l'azithromycine, mais le choix peut être modifié selon les profils locaux de résistance. Les *E. coli* producteurs de shigatoxine ne doivent pas être traités par antibiotiques.

Surveillance

Elle associe la recherche de signes d'hypovolémie et de déshydratation, la surveillance du poids, de la température, des mictions et du comportement général. L'évaluation des prises alimentaires et hydriques, du nombre de selles et de vomissements sur les 12 dernières heures a une faible valeur prédictive du risque de déshydratation secondaire.

Critères d'hospitalisation

Ce sont : un choc hypovolémique, une déshydratation nécessitant une réhydratation par sonde nasogastrique ou intraveineuse, des troubles neurologiques, des vomissements incoercibles malgré la réhydratation orale, le risque de manque de soins ou de surveillance à domicile, ou la suspicion d'une affection chirurgicale.

Ce peut être une hospitalisation en secteur de courte durée pour une réhydratation rapide durant 6 à 24 heures, par sonde gastrique ou voie intraveineuse, ou en secteur conventionnel en cas de réhydratation prévisible supérieure à 24 heures (déshydratation sévère, pathologie sous-jacente, âge < 3 mois).

Les nourrissons avec une déshydratation modérée sont surveillés quelques heures aux urgences afin de s'assurer de la réussite de la réhydratation orale. Les nourrissons ne présentant pas de déshydratation, pas de comorbidité, pas d'échec de la réhydratation orale peuvent rentrer à domicile avec des parents informés des modalités de réhydratation et des signes à surveiller (fig. 28.10).

Surveillance à domicile et raisons d'une seconde consultation

Les consignes de surveillance à domicile doivent être précises et le médecin doit s'assurer qu'elles sont comprises. On se renseigne sur les possibilités de surveillance et de réaction : distance du domicile à l'hôpital, téléphone, moyens de transport. On conseille aux parents de noter les quantités bues, le nombre de selles, de vomissements, la température. On peut proposer chez les moins de 6 mois la location d'une balance de précision, afin de peser l'enfant régulièrement. Une nouvelle consultation est nécessaire en cas de vomissements répétés persistant malgré la réhydratation orale, de refus de boire malgré des selles profuses, de survenue de sang dans les selles. Un avis immédiat doit être pris en cas de modification de la vigilance, du comportement, de la coloration ou d'une respiration rapide ou difficile.

Une consultation systématique à 48 heures peut être indiquée chez les nourrissons de moins de 6 mois, les enfants présentant une comorbidité, ou en raison des capacités limitées

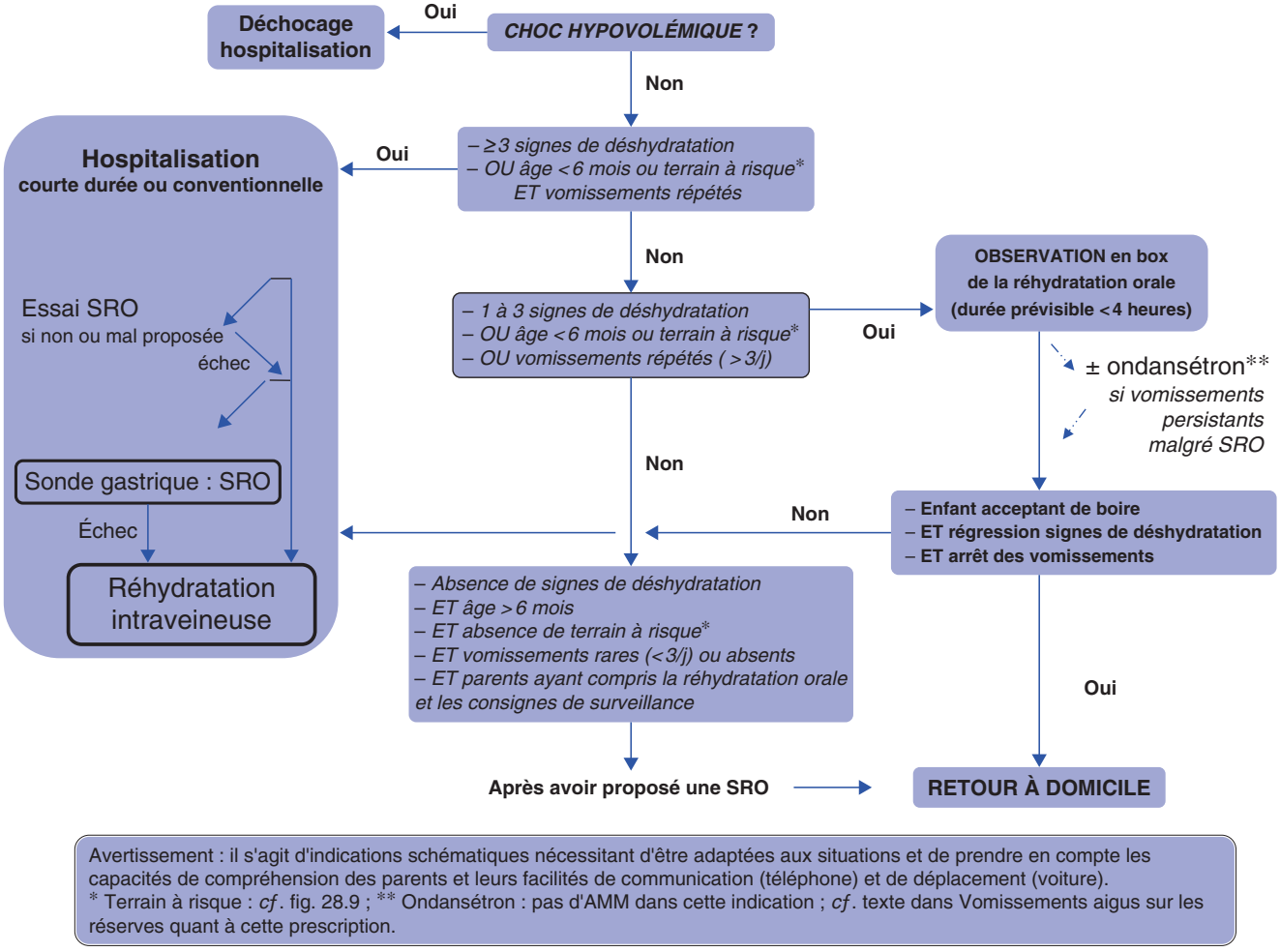


Fig. 28.10 Orientation d'un nourrisson (< 2 ans) présentant une gastroentérite aiguë. SRO : solution de réhydratation orale.

de surveillance des parents. Une consultation est conseillée en cas de diarrhée persistant plus de 5 jours pour réexaminer l'enfant et modifier éventuellement son alimentation.

Mesures de prévention

Elles reposent sur l'hygiène des mains : lavage des mains avant et après chaque soin, si possible avec une solution hydroalcoolique, isolement en milieu hospitalier, mais la contagiosité notamment des rotavirus est extrêmement importante avec une persistance prolongée sur les surfaces. La vaccination contre le rotavirus prévient les formes graves de GEA à rotavirus, mais ce vaccin oral n'est pas recommandé en France en 2018, et n'est donc pas remboursé.

Une éviction des collectivités est obligatoire pour les shigelloses, les diarrhées à *E. coli* entérohémorragiques et la typhoïde. Un diagnostic de toxi-infection alimentaire collective nécessite une déclaration obligatoire.

Douleurs abdominales aiguës

Alain Martinot

Les douleurs abdominales (DA) sont un motif de consultation très fréquent (3 à 5 % aux urgences). La hantise est d'ignorer une urgence chirurgicale ou médicale. Les étiologies sont nombreuses, abdominales mais aussi extra-abdominales. Les causes médicales prédominent en fréquence (jusque 90 % des cas aux urgences). L'appendicite est la cause chirurgicale la plus fréquente. La démarche diagnostique repose avant tout sur l'interrogatoire et l'examen clinique.

Démarche diagnostique

- ***En présence d'éléments de gravité*** du « triangle d'évaluation pédiatrique » (altération importante du comportement, de la coloration et/ou de la respiration), la première étape consiste à évaluer les paramètres vitaux : fréquences cardiaque et respiratoire, pression artérielle et, si nécessaire, de restaurer les fonctions vitales. La deuxième étape réside dans la recherche, par l'interrogatoire et un examen abdominal et extra-abdominal, les éléments en faveur d'une affection grave et urgente (encadré 28.3), qu'elle soit chirurgicale ou médicale (*cf.* fig. 1.8 et 1.9).
- ***En absence de ces éléments de gravité immédiate***, l'interrogatoire et l'examen clinique sont conduits de manière systématique afin de décrire les caractères de la douleur et les signes d'accompagnement. Les examens complémentaires éventuels ne sont prescrits qu'après cette étape clinique comportant si nécessaire un avis chirurgical.

Encadré 28.3 Données de l'interrogatoire et de l'examen clinique en faveur d'une urgence médicale ou chirurgicale

Interrogatoire

- Antécédents de chirurgie abdominale
- Contexte de traumatisme
- Douleur de début brutal
- Douleur constante et continue
- Accès de pâleur, d'hypotonie, malaise
- Anorexie
- Perte de poids
- Vomissements, notamment bilieux
- Diarrhée profuse
- Hémorragie digestive

Examen

- Choc, détresse respiratoire,
- Pâleur, teint gris
- Déshydratation
- Distension abdominale
- Défense ou contracture abdominale
- Silence auscultatoire abdominal
- Douleur localisée
- Douleur testiculaire

Interrogatoire

L'âge, essentiel à l'orientation diagnostique, les antécédents de traumatisme abdominal récent, de laparotomie (risque d'occlusion sur bride) et d'épisodes douloureux identiques (*cf.* chapitre 15) sont d'emblée précisés.

Description de la douleur

Elle doit être méthodique : horaire de début, apparition brutale ou progressive, circonstances, siège initial et actuel, caractère paroxystique ou continu, facteurs déclenchant, aggravant ou calmant, épisodes antérieurs (douleurs aiguës ou récurrentes).

Plus la douleur est fixe et localisée, et plus elle est éloignée de la ligne médiane, plus son étiologie organique est probable. Son caractère persistant, continu est également en faveur de l'organicité. Mais les douleurs sont modifiées par des facteurs psychologiques et environnementaux expliquant que des douleurs fonctionnelles puissent être ressenties plus intenses que des douleurs organiques.

Certaines affections donnent des douleurs paroxystiques (invagination intestinale aiguë [IIA], lithiase urinaire), des douleurs de début très brutal (IIA, torsion d'ovaire ou de testicule) ou d'évolution migratrice (périombilicale, puis en fosse iliaque droite pour l'appendicite aiguë), des douleurs projetées (pneumopathies, torsion de cordon spermatique).

Les caractères de la douleur sont difficiles à préciser avant 5 ans ; elle doit être suspectée chez le nourrisson devant des pleurs anormaux par leur caractère plaintif, geignard et/ou une modification du comportement (apathie, hypotonie) et/ou une tachycardie ou polypnée.

L'intensité de la douleur doit être évaluée de façon répétée au moyen d'échelles d'auto-évaluation comme l'échelle visuelle analogique (EVA), utilisable à partir de l'âge de 6 ans, ou par des échelles d'hétéro-évaluation comme l'échelle EVENDOL (score de 0 à 15) recommandée aux urgences avant l'âge de 7 ans.

Recherche des symptômes ou signes d'accompagnement

Elle ne se limite pas aux signes digestifs ou abdominaux. L'existence ou non d'une fièvre oriente le diagnostic (*cf.* fig. 1.8 et 1.9). On précise s'il existe des vomissements et leur caractère, une diarrhée ou une constipation, une anorexie, un amaigrissement ou une prise de poids récents, une pâleur, une asthénie, une hypotonie, des « malaises », accompagnant des crises douloureuses, une décoloration des selles et des urines foncées, des signes fonctionnels urinaires, un syndrome polyuropolydipsique, une dyspnée ou polypnée, une douleur thoracique, une toux, des palpitations, une tachycardie, des céphalées ou des modifications du comportement, une éruption (purpura, ecchymoses), des arthralgies ou des arthrites, des signes ORL (odynophagie, otalgie), des signes génitaux (douleur scrotale, date des dernières règles, métrorragies, contraception, rapports sexuels).

Recherche des antécédents

La troisième partie de l'interrogatoire comporte la recherche des autres ***antécédents personnels*** (maladie connue, origine ethnique et géographique) ***et familiaux*** (maladie inflammatoire digestive, etc.), ainsi que les questions en rapport avec chacune des étiologies évoquées au cours du temps d'examen et, pour finir, d'éventuels troubles environnementaux (conflit familial, difficultés scolaires).

Examen clinique

- ***L'inspection*** de l'enfant et de son abdomen apporte des renseignements précieux, justifiant de l'observer à distance un moment, et ceci d'autant plus que l'enfant est jeune (surtout entre 9 mois et 3 ans où les pleurs sont particulièrement fréquents). On apprécie le teint, pâle ou gris en cas de sepsis ou d'hypovolémie, un ictère, un purpura, la mobilité spontanée de l'enfant (boiterie en rapport avec un psoïtis, attitude antalgique), la respiration (polypnée d'une pneumopathie, hyperpnée d'acidose), le volume et la mobilité de l'abdomen avec la respiration, une éventuelle cicatrice abdominale. Sont mesurés et notés les fréquences cardiaque et respiratoire, leur normalité éliminant un état de choc ou une insuffisance cardiaque (péricardite, myocardite), la température, la pression artérielle (hypertension artérielle à l'origine ou secondaire à la douleur) et le poids.
- ***La palpation*** de l'abdomen, les mains réchauffées, commence à distance de la zone douloureuse en notant les réactions de l'enfant, la souplesse de l'abdomen, et recherche une douleur localisée, une défense, une contracture, une douleur à la décompression, évocatrice d'une irritation péritonéale, une masse ou un contact lombaire, une hépatomégalie, une splénomégalie. L'auscultation de l'abdomen recherche la présence de bruits hydroaériques, la percussion un tympanisme ou une matité.

- L'examen des orifices herniaires et des organes génitaux externes est systématique. Le toucher rectal est exceptionnellement utile, et d'interprétation difficile chez l'enfant. L'auscultation cardiopulmonaire, l'examen des articulations, de la gorge et des tympans sont indispensables.

Stratégie des examens complémentaires

Aucun examen n'est systématique. Leurs indications résultent des probabilités de chacune des hypothèses diagnostiques à l'issue de l'interrogatoire et de l'examen clinique, comparées aux risques soit de méconnaître ou retarder un diagnostic, soit de conclure à tort à un diagnostic erroné.

- La recherche d'un syndrome inflammatoire peut être utile (NFS couplée à la CRP), de même que le dosage des transaminases, de la lipasémie ou de l'ammoniémie en fonction des hypothèses. Les indications de la bandelette urinaire sont soit la recherche de leucocytes et/ou de nitrites en cas de signes fonctionnels urinaires ou très facilement avant 2 ans en cas de fièvre, soit la recherche de corps cétoniques et/ou d'une glycosurie en cas de vomissements ou de déshydratation.
- La Haute autorité de santé a limité en 2009 les indications en 1re intention de radiographie d'abdomen sans préparation de face (ASP) chez l'enfant aux seuls cas suivants : vomissements biliaires avec forte suspicion d'occlusion intestinale, ingestion d'un corps étranger, exacerbation aiguë de maladie inflammatoire chronique intestinale (recherche de colectasie ou de perforation). La radiographie d'ASP n'a donc plus d'indication dans le diagnostic d'une DA isolée.
- L'échographie abdominale est essentielle en cas de suspicion d'IIA, de complications d'un mésentère commun ou de pathologie annexielle, et aide au diagnostic d'appendicite après avis chirurgical. Elle permet de plus de visualiser un abcès, un épanchement de la cavité péritonéale, un épaississement de la paroi intestinale, un stercolithe appendiculaire, un foyer de condensation basithoracique ou un épanchement pleural.
- La tomodensitométrie a une place limitée en Europe (plus importante outre-Atlantique), dans l'exploration des syndromes appendiculaires, en raison de son irradiation. Elle est particulièrement utile dans le diagnostic étiologique de certains syndromes occlusifs du grand enfant, chez l'enfant obèse, dans le diagnostic positif, étiologique et le pronostic des pancréatites, et dans l'exploration des masses abdominales.
- L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est utile dans les suspicions d'anomalies bilio-pancréatiques (cholangio-IRM) et dans l'exploration des complications de la maladie de Crohn (entéro-IRM), ainsi qu'en cas de suspicion de pathologie gynécologique chirurgicale.
- La radiographie de thorax est indiquée en cas de polypnée, de douleur thoracique surtout s'il existe une fièvre à la recherche d'une pneumopathie.

Causes chirurgicales (*cf.* fig. 1.8 et 1.9)

On évoque facilement une cause chirurgicale en cas de ***traumatisme abdominal*** récent, devant un tableau de perforation digestive, d'hémorragie interne ou de lésion pancréatique. Chez les enfants ayant un état de choc ou un traumatisme abdominal violent (accident de la voie publique, chute > 6 m), il faut évoquer des lésions intra-abdominales sévères (hématome hépatique, rupture splénique). S'il existe des troubles de conscience ou un polytraumatisme, il faut rechercher des lésions intracrâniennes. Après restauration d'une hémodynamique normale et prise en charge d'une éventuelle détresse respiratoire, la réalisation d'une tomodensitométrie abdominale (plus sensible que l'échographie abdominale dans ce contexte) et/ou cérébrale, voire corps entier, et de radiographies osseuses doit être rapidement envisagée.

Appendicite aiguë

Elle représente 1 à 8 % des causes de DA aux urgences et près de 70 % des causes chirurgicales après un an. Le diagnostic est d'autant plus difficile que l'enfant est jeune : chez le nourrisson, les signes les plus fréquents sont les vomissements (85 %), la diarrhée, la fièvre (40 %), et le diagnostic est souvent fait au stade de péritonite devant un tableau d'occlusion fébrile ou de sepsis. Le tableau typique associe fièvre, nausées, vomissements, psoïtis. La douleur siège en fosse iliaque droite avec défense. Une appendicite rétrocæcale entraîne une douleur moins importante, parfois localisée dans le flanc ou le dos, une défense moins nette ; une forme rétrovésicale donne des signes fonctionnels urinaires. Les erreurs diagnostiques sont fréquentes, surtout si les vomissements précèdent la douleur, en cas de dysurie, de diarrhée, de constipation, de symptômes respiratoires. La biologie est de peu d'aide. L'ASP n'a plus de place. Les critères échographiques d'appendicite sont : le diamètre de plus de 6-8 mm, l'épaisseur pariétale de plus de 3 mm, le caractère douloureux non compressible sous la sonde, l'hyperéchogénicité, le signe de la cible. Ces points sont détaillés dans le chapitre 11.

Invagination intestinale aiguë

Elle peut être idiopathique (90 à 95 % des cas du nourrisson), ou secondaire à une lésion locale ou générale (diverticule de Meckel, lymphome, purpura rhumatoïde) qui est plus fréquente après 2 ans. Il existe un faible surrisque d'IIA dans la semaine suivant la première vaccination contre les rotavirus. L'invagination iléocolique, la plus fréquente, est responsable d'un syndrome occlusif et d'une compression veineuse mésentérique. C'est une urgence chirurgicale. La triade « crises douloureuses paroxystiques, vomissements et émission de sang par l'anus » est très évocatrice d'IIA iléocolique, mais est trop tardive. Les crises douloureuses sont accompagnées d'accès de pâleur, cèdent en quelques minutes, mais se répètent. Un vomissement accompagne souvent la première crise mais n'est pas constant, contrairement au refus du biberon. Les formes à symptomatologie incomplète sont fréquentes et il existe des formes trompeuses avec signes neurologiques au premier plan : hypotonie, prostration ou convulsions. L'examen clinique recherche des signes de gravité : hypotonie, déshydratation, état de choc. Toute suspicion d'IIA justifie une échographie dont la sensibilité et la valeur prédictive négative sont proches de 100 %, et qui permet le diagnostic des formes secondaires.

Occlusion intestinale aiguë

Ses principales étiologies sont le volvulus sur malrotation secondaire à un mésentère commun, la bride secondaire à une intervention chirurgicale antérieure, l'étranglement herniaire, l'IIA, l'appendicite. L'occlusion est une urgence. Les premiers signes sont l'anorexie et les vomissements, progressivement biliaires. Un arrêt des matières et des gaz apparaît ensuite, parfois absent lorsque l'occlusion est haute. L'abdomen est distendu, météorisé, douloureux, sensible, parfois tympanique. C'est le premier diagnostic à évoquer chez tout nouveau-né ayant des vomissements « verts » et chez tout enfant ayant des antécédents d'intervention chirurgicale abdominale. Le diagnostic de la cause est aussi important que le diagnostic d'occlusion. Aucun test de laboratoire n'a d'utilité. L'ASP de face debout, s'il est pratiqué, peut montrer des niveaux hydroaériques mais c'est surtout l'échographie, complétée par un doppler des vaisseaux mésentériques chez le jeune nourrisson, qui a une place primordiale pour le diagnostic et la recherche de l'étiologie.

Hernie inguinale

Elle n'est une urgence qu'en cas d'étranglement. La tuméfaction inguinale est dure, tendue, douloureuse, non réductible. L'enfant présente un tableau d'occlusion du grêle. Il existe de plus un risque de souffrance testiculaire important. Si le contenu de la hernie est de l'ovaire, celui-ci est augmenté de volume, peu mobile, douloureux. Les 3 principaux diagnostics différentiels sont la torsion du cordon spermatique, le kyste du cordon et l'hydrocèle. L'échographie n'est utile que pour le diagnostic différentiel avec le kyste du cordon, et doit être faite en urgence uniquement devant une suspicion d'hernie étranglée non réductible.

Diverticule de Meckel

Il peut entraîner une DA par IIA, volvulus du grêle, obstruction mécanique par des coprolithes, ulcère peptique au sein de la muqueuse gastrique. Mais l'hémorragie digestive, isolée et indolore, est la complication la plus fréquente. Le diagnostic est difficile, aidé par la scintigraphie au technétium, l'opacification digestive ou vasculaire, l'endoscopie digestive par vidéocapsule. Ces techniques peuvent être en défaut, et c'est alors en peropératoire que le diagnostic est fait.

Autres causes digestives

L'échographie est l'examen diagnostique de référence pour les ***lithiases vésiculaires*** et la ***cholécystite***. La ***pancréatite aiguë*** n'est plus exceptionnelle chez l'enfant, d'origine virale (oreillons, rougeole, etc.), plus qu'obstructive ou malformative, traumatique, ou toxique. Les douleurs abdominales sont très intenses, épigastriques ou diffuses, transfixiantes, accompagnées de vomissements et parfois de fièvre. Le diagnostic repose sur l'association d'une douleur compatible et d'une élévation de la lipasémie à un taux égal ou supérieur à trois fois la normale. L'amylasémie ne doit plus être demandée. L'échographie peut être initialement normale et gênée par l'iléus réflexe, et la tomodensitométrie a une meilleure sensibilité.

Lithiase urinaire

La DA est d'autant plus typique de colique néphrétique que l'enfant est grand : douleurs lombaires ou au niveau des flancs, parfois pelviennes, irradiant dans les organes génitaux externes, évoluant par paroxysmes, sans position antalgique. Chez le nourrisson, les lithiases sont souvent découvertes fortuitement dans un contexte d'infection urinaire. L'hématurie est quasiment constante. Le diagnostic est confirmé par l'échographie, l'ASP n'étant plus indiqué en 1re intention.

Urgences gynécologiques

Celles se révélant par des douleurs abdominales sont la torsion d'annexe saine ou pathologique, le saignement intrakystique, et la grossesse extra-utérine. Une ***torsion d'ovaire*** (sain, kystique ou tumoral) ou une hémorragie intrakystique entraînent une douleur aiguë, violente, souvent diffuse, non fébrile ; on palpe parfois une masse pelvienne. L'échographie et l'IRM sont privilégiées, plus rarement le scanner.

Une ***grossesse*** et ses complications doivent être évoquées chez toute adolescente pubère. La recherche de β-hCG est pratiquée au moindre doute, suivie éventuellement d'une échographie.

L'***hématocolpos*** par imperforation hyménéale se manifeste par des douleurs abdominales cycliques éventuellement accompagnées d'une masse palpable. Le diagnostic se fait par l'examen vulvaire complété par l'échographie.

Les autres causes gynécologiques de DA sont les dysménorrhées et les douleurs ovulatoires.

Torsion testiculaire

C'est une urgence, avec deux pics de fréquence : dans les 10 premiers jours de vie et à l'adolescence. La torsion se manifeste par une douleur scrotale brutale, unilatérale, avec parfois nausées ou vomissements. La localisation abdominale des douleurs peut être due à des douleurs projetées ou à une plainte peu précise d'un adolescent pudique. La palpation du testicule est difficile car douloureuse. Aucun signe clinique n'est pathognomonique : le testicule est ascensionné, le scrotum parfois œdématié et érythémateux, le cordon douloureux, et le réflexe crémastérien peut être aboli. Aucun examen complémentaire ne doit retarder l'exploration chirurgicale.

Causes médicales (*cf.* fig. 1.8 et 1.9)

Gastroentérite aiguë

C'est la première cause de douleurs abdominales des enfants se présentant aux urgences pour ce symptôme (11 à 26 %). Ce diagnostic ne doit pas faire méconnaître une IIA ou une appendicite qui peuvent compliquer la gastroentérite, une péritonite, une maladie inflammatoire du tube digestif débutante.

Constipation

Son diagnostic est souvent évoqué devant une DA alors qu'il n'en représente que 2 à 7 % des étiologies. La DA ne doit être rattachée à une constipation que lorsque les autres causes organiques ont été éliminées. Les selles sont peu fréquentes

(< 1/j chez le petit nourrisson, < 2/semaine chez l'enfant plus grand) et surtout dures, difficiles à émettre, éventuellement accompagnées de rectorragies. La douleur abdominale est diffuse ou localisée en fosse iliaque gauche, soulagée par la défécation. Le toucher rectal, rarement nécessaire, trouve des selles dures dans l'ampoule rectale. L'ASP n'est d'aucune utilité.

Adénolymphite mésentérique

Elle peut être difficile à distinguer de l'appendicite aiguë. Elle est le plus souvent d'origine virale, fréquemment associée à une infection des voies aériennes supérieures ou une gastroentérite. L'échographie montre de nombreuses adénopathies mésentériques de taille supracentimétrique et surtout l'absence d'autre étiologie.

Hépatite

C'est une cause rare de douleurs abdominales (< 1 %) : douleur prédominant en hypocondre droit, avec anorexie et asthénie, nausées voire vomissements, surtout s'il existe un subictère, une hépatomégalie sensible, une éruption. Le diagnostic est permis par l'élévation des transaminases. Le dosage des IgM antivirus hépatite A est effectué en 1re intention. Des signes d'hépatopathie chronique doivent être recherchés.

Gastrites et ulcères gastro-duodénaux

Ils sont rares chez l'enfant, et le plus souvent secondaires à la prise de médicaments (aspirine, corticoïdes, etc.) ou à une infection à *Helicobacter pylori*.

Causes extradigestives

Infections urinaires

Elles représentent 2 à 6 % des causes de DA aux urgences. La douleur est le plus souvent sous-ombilicale, majorée au moment des mictions. Des signes fonctionnels urinaires sont retrouvés à l'interrogatoire chez le grand enfant : pollakiurie, brûlures mictionnelles, dysurie. Ces signes manquent chez le nourrisson avant l'acquisition de la propreté, et une infection urinaire doit être évoquée devant toute DA fébrile depuis plus de 48 heures. Elle doit également être évoquée en absence de fièvre chez le nourrisson pour qui une autre étiologie n'est pas retrouvée. La réalisation d'une bandelette urinaire est facile. L'enjeu est de ne pas méconnaître une pyélonéphrite qui peut s'accompagner d'une douleur lombaire, d'une douleur à l'ébranlement des reins, et d'un syndrome septique.

Purpura rhumatoïde

Son diagnostic est facile devant l'association d'une DA diffuse (60 à 85 % des cas), d'un purpura vasculaire constant, déclive et des faces d'extension des membres, volontiers infiltré, et d'une atteinte articulaire. Le diagnostic peut être plus difficile si la DA précède l'éruption cutanée et l'atteinte articulaire, et en cas de complications génitales (orchite) ou digestives (IIA, perforation digestive, hématome étendu de la paroi digestive avec hémorragie digestive) explorées au mieux par l'échographie.

Pneumopathies

Elles représentent environ 2 % des douleurs abdominales aux urgences. Des signes respiratoires (toux et surtout polypnée, anomalies auscultatoires) et une fièvre orientent vers ce diagnostic. La polypnée est le signe essentiel et justifie la réalisation d'une radiographie de thorax. La douleur est une douleur projetée qui est plus fréquente en cas de pneumopathie des bases.

Acidocétose diabétique

Son diagnostic est évoqué devant tout enfant ayant un diabète connu et consultant aux urgences pour une DA. La réalisation d'une bandelette urinaire à la recherche d'une cétonurie et d'une glycosurie ainsi qu'un dosage de la glycémie capillaire doivent être systématiques chez l'enfant diabétique. Si le diabète n'est pas connu, le diagnostic est plus difficile. L'interrogatoire retrouve le plus souvent un syndrome polyuropolydipsique évoluant depuis plusieurs jours et un amaigrissement récent. La bandelette urinaire et le dosage de la glycémie capillaire permettent le diagnostic.

Autres causes extradigestives

- Dans de rares cas, quand aucune cause n'est retrouvée devant des douleurs récurrentes, il faut évoquer une ***épilepsie***, notamment temporale, ou une ***migraine***, surtout en cas de vomissements associés. Ces causes sont rares mais probablement sous-estimées.
- Chez l'enfant drépanocytaire, une DA est le plus souvent en rapport avec une ***crise vaso-occlusive***. Les autres causes de DA, elles-mêmes responsables de crises vaso-occlusives, sont les suivantes : pneumopathies, syndromes thoraciques aigus avec douleur projetée, lithiase biliaire, cholécystite, angiocholite, pancréatite.
- Chez le petit enfant, une infection ORL, ***otite*** principalement, peut se manifester par une DA isolée. Chez l'enfant plus grand, une DA peut révéler une ***angine***, le plus souvent à streptocoque A. Les infections ORL représentent entre 2 et 8 % des douleurs abdominales aux urgences. L'asthme, par le biais de la mise en jeu des muscles respiratoires accessoires, peut également entraîner une DA.
- En cas de signes d'insuffisance cardiaque ou d'une tachycardie inexpliquée, il faut se méfier d'une ***myocardite*** ou d'une ***péricardite***.
- Les autres douleurs abdominales de cause médicale extra-abdominales peuvent être l'hypoglycémie, les porphyries aiguës, le zona, certaines intoxications, les poussées d'angio-œdème héréditaire (*cf.* fig. 1.9).
- Les ***causes fonctionnelles*** sont évoquées si les causes organiques ont été éliminées par un interrogatoire et un examen clinique soigneux. Les arguments en faveur d'une cause fonctionnelle sont : l'absence de fièvre, de diarrhée, de vomissements, l'absence de retentissement sur le poids, les bénéfices secondaires apportés par la douleur à l'enfant. Des examens complémentaires limités (recherche d'un syndrome inflammatoire, d'une infection urinaire) et non invasifs (échographie en dehors de l'urgence) sont effectués uniquement dans un second temps.

Traitement antalgique

Il a été prouvé chez l'enfant comme chez l'adulte que l'administration de morphiniques n'augmentait pas le risque d'erreur de prise en charge des urgences chirurgicales. La Haute autorité de santé recommande d'administrer une dose de morphine intraveineuse (0,1 mg/kg) aux enfants consultant aux urgences pour une DA intense localisée au quadrant inférieur droit, faisant évoquer un syndrome appendiculaire. Des protocoles doivent être rédigés conjointement avec les chirurgiens dans chaque centre. Avant examen par un chirurgien, il faut savoir reconnaître et quantifier la douleur, et administrer des antalgiques de palier 1, 2 ou 3 en fonction de sa sévérité.

Conclusion

La fréquence des DA chez l'enfant, comparée à la rareté des causes chirurgicales et des causes médicales graves et urgentes, justifie une grande qualité de la démarche diagnostique clinique pour repérer ces dernières. Dans les cas douteux, l'avis du chirurgien, la surveillance et le réexamen quelques heures plus tard de l'enfant sont essentiels.

Vomissements aigus

Alain Martinot

Les vomissements, qui représentent 1 à 2 % des motifs de consultations en urgence de l'enfant, sont le symptôme de nombreuses maladies tant médicales que chirurgicales, abdominales ou extra-abdominales.

Le vomissement est défini comme le rejet de tout ou partie du contenu gastrique par un mécanisme actif (contractions des muscles abdominaux et du diaphragme, associées à un antipéristaltisme gastrique). Il convient de faire préciser aux parents cette notion d'« effort » de vomissement afin de le distinguer de la *régurgitation* (remontée passive sans effort ni nausée) et du *mérycisme* ou rumination (remontée volontaire dans la bouche d'aliments récemment ingérés, et de nouveau déglutis). La distinction entre vomissements et régurgitations n'est pas toujours facile chez le jeune nourrisson.

Ce texte ne traite que des vomissements aigus (en l'absence d'affection comportant des vomissements chroniques abordés chapitre 15). La démarche diagnostique comporte le diagnostic de gravité et le diagnostic étiologique, même si ceux-ci sont intriqués.

Diagnostic de gravité

Il repose sur la recherche des « drapeaux rouges », signes d'alerte qui peuvent être liés au symptôme « vomissements », à leur cause ou au « terrain » (fig. 28.11).

Gravité liée aux vomissements

La complication principale des vomissements répétés, surtout s'il existe une diarrhée associée, est la déshydratation avec, dans les cas les plus graves, la survenue d'un état de choc hypovolémique.

Une alcalose métabolique avec hypochlorémie et hypokaliémie peut compliquer des vomissements persistants. Celle-ci est secondaire à la perte gastrique d'ions H^+ et Cl^-, avec une déplétion chlorée aggravée en cas de diarrhée associée et qui augmente la réabsorption rénale des bicarbonates, jointe à la déshydratation extra-cellulaire, et à la diminution de la réabsorption rénale des H^+ pour limiter la déplétion potassique.

Une pneumopathie d'inhalation peut survenir en cas de trouble de la conscience ou de déglutition.

Le syndrome de Mallory-Weiss ne présente pas de caractère de gravité, mais entraîne des vomissements mêlés de sang par lésions du cardia secondaires à la répétition des vomissements.

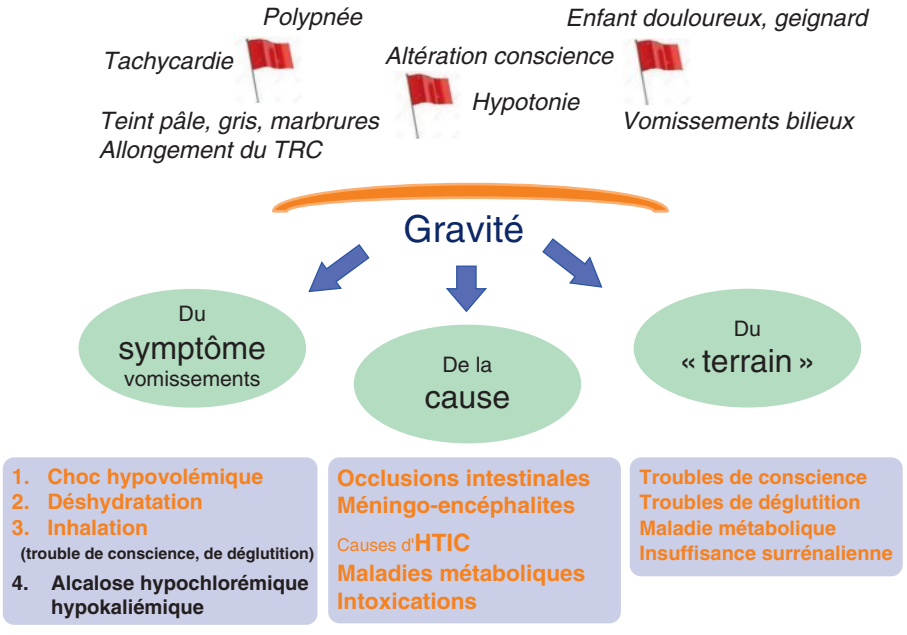


Fig. 28.11 Diagnostic de gravité des vomissements aigus. HTIC : hypertension intracrânienne ; TRC : temps de recoloration cutanée.

Gravité liée à la cause

La hantise est de ne pas passer à côté des affections graves, urgentes et bénéficiant d'un traitement précoce. Une occlusion intestinale est évoquée systématiquement, surtout s'il existe des antécédents de chirurgie abdominale, des vomissements verdâtres *a fortiori* fécaloïdes, un arrêt du transit, des douleurs abdominales, une hernie inguinale non réductible. Le volvulus sur mésentère commun peut se révéler d'emblée par un état de choc associé aux vomissements.

Les affections neurologiques, méningo-encéphalites ou autres affections entraînant une hypertension intracrânienne (HTIC), les maladies métaboliques et les intoxications constituent d'autres causes potentiellement graves et traitables à systématiquement évoquer.

Gravité liée au « terrain »

Chez les jeunes nourrissons, le risque de déshydratation rapide est plus important. Les enfants présentant des troubles de déglutition ou de conscience sont à risque d'inhalation. Les enfants porteurs de maladies chroniques peuvent décompenser leur affection, notamment ceux présentant une maladie métabolique, une insuffisance surrénalienne chronique, une insuffisance rénale.

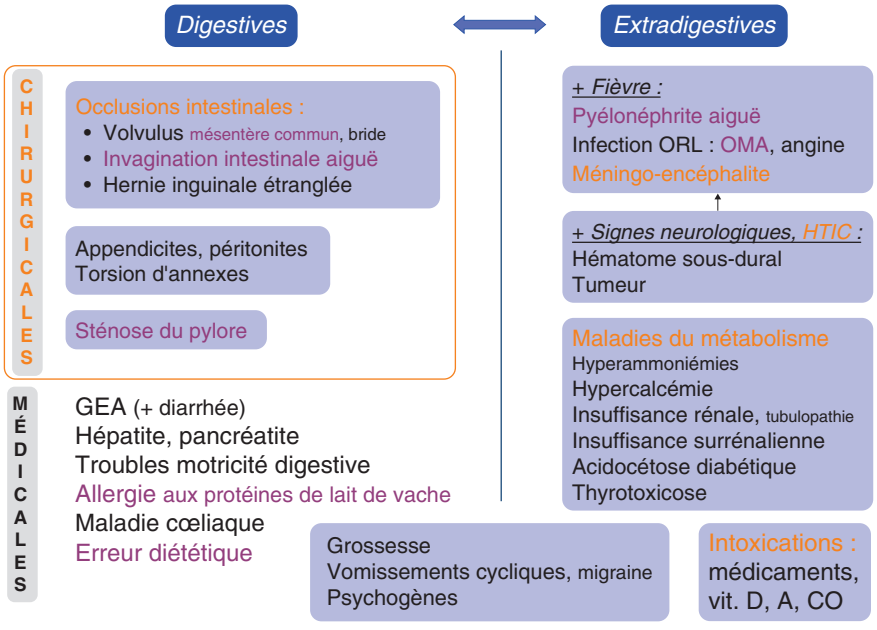
Diagnostic étiologique (*cf.* fig. 1.9)

Le diagnostic de gastroentérite aiguë virale est le plus fréquent, surtout dans les périodes épidémiques, mais il ne faut pas retenir trop facilement ce diagnostic en cas de vomissements initiaux en l'absence de diarrhée, sans avoir éliminé les diagnostics différentiels plus rares mais souvent plus graves (fig. 28.12). Les autres diagnostics fréquents, surtout en cas de fièvre associée, sont les infections extradigestives (pyélonéphrite aiguë pouvant se révéler par des vomissements chez le jeune nourrisson, otite moyenne aiguë). La démarche diagnostique repose sur un interrogatoire précis et un examen clinique complet, aucun examen complémentaire n'étant systématique.

Interrogatoire

Il précise :

- les caractères des vomissements :
  - âge d'apparition : survenue dans la 3e ou 4e semaine de vie, évocatrice d'une sténose hypertrophique du pylore,
  - durée d'évolution,
  - fréquence (nombre quotidien), horaire (matinal ou non) et chronologie par rapport aux repas (prandiaux, postprandiaux immédiats ou tardifs),
  - aspect : lait caillé (digéré) ou non caillé, rouge ou noir (sang), vert bilieux ou fécaloïde évocateur d'une occlusion,
  - modalité de survenue : facilité par la position, les efforts de toux, vomissements postopératoires ;
- les symptômes et signes associés :
  - généraux : infectieux (fièvre, éruption, rhinorrhée), pâleur,
  - digestifs : appétit (conservé, diminué, voire anorexie), douleurs abdominales à décrire précisément, transit (diarrhée, arrêt des matières et des gaz, constipation, rectorragie ou méléna),
  - neuroméningés : céphalées, trouble du tonus et/ou du contact, convulsion, en faveur d'une affection neurologique. Des épisodes d'hypotonie avec accès de pleurs et/ou pâleur paroxystiques peuvent également révéler certaines formes d'invagination intestinale aiguë,
  - respiratoires : toux, polypnée, signe de lutte respiratoire ;
- l'alimentation :
  - mode de reconstitution des laits en poudre, changement récent de lait, relais allaitement maternel/artificiel,



En orange : étiologies graves et urgentes ; en violet : étiologies plus spécifiques ou fréquentes chez le nourrisson

Fig. 28.12 Principales étiologies des vomissements chez l'enfant. CO : monoxyde de carbone ; GEA : gastroentérite aiguë ; HTIC ; hypertension intracrânienne ; OMA : otite moyenne aiguë.

quantités proposées excessives (excès de farine, *forcing* alimentaire),
  - introduction récente de nouveaux aliments : protéines de lait de vache, gluten, aliments plus riches en protéines (lait 2e âge, viande, poisson) ;
- les antécédents :
  - déroulement de la grossesse, accouchement, période néonatale,
  - développement staturo-pondéral (poids, taille, périmètre crânien) et psychomoteur,
  - maladie aiguë ou chronique (maladie métabolique, insuffisance d'organe, HTA, etc.),
  - intervention chirurgicale abdominale,
  - prise de médicaments (vitamine D, antibiotique) ; chimiothérapies,
  - notion de traumatisme récent (crânien, abdominal),
  - retour d'un voyage (hépatite A, paludisme),
  - antécédents familiaux, notamment de maladies métaboliques ;
- le contexte sociofamilial, l'environnement (toxi-infection alimentaire, intoxication collective au monoxyde de carbone).

La fin de l'interrogatoire et l'examen sont menés en fonction des différentes hypothèses diagnostiques. L'enfant est pesé nu s'il s'agit d'un nourrisson.

Examen clinique

Il recherche :
- des signes de déshydratation ;
- une pâleur (anémie aiguë dans un contexte de saignement, traumatisme crânien, hypoglycémie) ;
- des signes de dénutrition : infléchissement de la courbe pondérale voire staturale, diminution du panicule adipeux, amyotrophie ;
- des signes abdominaux : ventre météorisé ou plat, cicatrices, orifices herniaires et testicules à palper, ondulations péristaltiques, olive pylorique, boudin d'invagination, hépatomégalie ;
- des signes neurologiques : mesure du périmètre crânien, signes méningés ou d'HTIC ;
- des signes infectieux : fièvre, éruption, purpura, foyer infectieux de la sphère ORL.

Examens complémentaires

Aucun examen complémentaire n'est systématique. Les indications sont guidées par la clinique et les hypothèses diagnostiques.

À visée diagnostique

- En cas de fièvre associée : réalisation d'une bandelette urinaire chez les enfants n'ayant pas acquis la propreté, d'un examen cytobactériologique des urines avant 3 mois ou en cas de bandelette positive, d'une radiographie de thorax en cas de polypnée, d'une ponction lombaire en cas de suspicion de méningite.
- En cas de douleur abdominale associée : échographie abdominale pour éliminer une invagination intestinale aiguë, un volvulus sur mésentère commun, une appendicite, une torsion d'annexe. Les indications de radiographie d'abdomen sans préparation sont devenues exceptionnelles (recherche de niveaux hydroaériques en cas de suspicion d'occlusion, ou de pneumopéritoine).
- En cas de signe neurologique : imagerie cérébrale, fond d'œil en cas de suspicion d'HTIC.
- En cas d'hypothèse métabolique : glycémie, cétonémie, pH, lactates, ammoniémie (prélèvement sans garrot adressé en urgence sur glace), bilan hépatique, CPK à réaliser devant tout vomissement inexpliqué (anomalie du cycle de l'urée pouvant se révéler tardivement), calcémie et recherche spécifique de maladies héréditaires du métabolisme : points redox (lactate/pyruvate et corps cétoniques), acylcarnitine sur buvard, chromatographie des acides aminés plasmatiques, chromatographie des acides organiques urinaires, acide orotique urinaire.
- En cas d'asthénie et anorexie associées, de subictère : transaminases, bilirubine et éventuelles sérologies d'hépatite ; lipasémie en cas de suspicion de pancréatite.
- En cas de retour d'un voyage en zone impaludée, devant tout signe digestif surtout en contexte fébrile : goutte épaisse et frottis sanguin.
- En cas de doute sur une hypothèse toxique, et selon le contexte : recherche de toxiques urinaires, dosage du monoxyde de carbone, alcoolémie, dosage de vitamine D, A.
- Test de grossesse chez les adolescentes.
- L'endoscopie n'est indiquée qu'en cas de vomissements récidivants associés à des signes cliniques faisant suspecter une pathologie organique (perte de poids, altération de l'état général, réveils nocturnes, antécédents de pathologie ulcéreuse et/ou d'infection à *H. pylori*, douleurs épigastriques, hématémèse). Si le diagnostic de Mallory-Weiss est évoqué (hématémèse de faible abondance survenant après plusieurs épisodes de vomissements), une endoscopie digestive n'est pas indiquée.

À visée thérapeutique

La réalisation d'un prélèvement sanguin pour ionogramme sanguin, avec protidémie, urée, créatininémie et CO_2 total veineux est indiquée en cas de nécessité de réhydratation intraveineuse, dans le même temps que la pose de l'accès veineux. L'objectif est une éventuelle adaptation du contenu de la perfusion.

Vomissements récidivants : deux entités particulières

- Les ***vomissements acétonémiques*** surviennent de façon récidivante chez des enfants de 1 à 7 ans, au décours d'un jeûne inhabituellement prolongé (12–18 heures), notamment le matin après le jeûne prolongé de la nuit, et sont parfois associés à une hypoglycémie (hypoglycémie récurrente avec cétose). Il s'agit d'un diagnostic d'élimination et il convient de rechercher la présence d'une hépatomégalie, de troubles neurologiques, évoquant alors une maladie métabolique héréditaire. Le traitement consiste en l'apport de sucres sous forme de boissons et alimentation, de façon fractionnée.
- Le diagnostic de ***vomissements cycliques*** repose sur des critères cliniques selon l'ICHD-II (*2nd edition of the International Classification of Headache Disorders*). Il doit exister au moins cinq accès, définis comme suit : accès épisodiques, stéréotypés, de nausées et vomissements de fréquence importante (≥ 4/h pendant au moins 1 heure), pendant une durée comprise entre 1 heure et 5 jours. Ces vomissements surviennent chez un enfant en bonne santé, typiquement vers l'âge de 5–6 ans. Le patient est asymptomatique entre les accès.

Prise en charge thérapeutique

Mesures urgentes

La restauration de la volémie en cas de choc hypovolémique est une urgence immédiate. Le remplissage vasculaire s'effectue par bolus successifs de 20 mL/kg de sérum salé isotonique jusqu'à correction des signes de choc hypovolémique, administrés par une voie veineuse périphérique (voire intra-osseuse en cas d'échec de voie veineuse) (*cf. supra* Prise en charge de diarrhée aiguë, gastroentérite aiguë et déshydratation).

En cas de suspicion d'occlusion, l'arrêt de toute alimentation, la pose d'une sonde nasogastrique en aspiration continue, la correction d'une hypovolémie ou d'une déshydratation, et l'admission en urgence en milieu chirurgical pédiatrique sont nécessaires.

En cas d'anémie importante et mal tolérée dans le cadre d'une hématémèse abondante, un remplissage volémique puis une transfusion de culot globulaire peuvent être nécessaires.

Réhydratation

La réhydratation intraveineuse est prescrite en relais de la correction d'un choc hypovolémique ou en cas de déshydratation avec échec de la réhydratation entérale (orale ou par sonde nasogastrique) (*cf. supra* Prise en charge de diarrhée aiguë, gastroentérite aiguë et déshydratation). Elle permet la correction des troubles hydroélectrolytiques. La réhydratation orale en cas de diarrhée associée doit être précisément expliquée aux parents pour être efficace en fractionnant les prises au début et constitue le traitement symptomatique le plus efficace des vomissements (*cf. supra* Prise en charge de diarrhée aiguë, gastroentérite aiguë et déshydratation).

Antiémétiques

Le traitement symptomatique des vomissements par les médicaments antiémétiques à activité antidopaminergique comme le métoclopramide, la dompéridone ou la métopimazine n'a quasiment plus d'indications chez l'enfant. Ils sont le plus souvent inefficaces en cas de gastroentérite virale, et parfois délétères avec pour possibles effets indésirables : somnolence, réactions extrapyramidales, hallucinations, convulsions et syndrome malin des neuroleptiques.

L'ondansétron a pour indication dans son AMM la prévention et le traitement des nausées et vomissements retardés induits par la chimiothérapie cytotoxique moyennement à hautement émétisante chez l'enfant à partir de 6 mois. C'est un antagoniste sélectif des récepteurs 5-HT_3 à la sérotonine, impliquée dans les phénomènes de réflexe émétique. Son efficacité a également été démontrée dans la prévention des nausées et vomissements postopératoires de l'enfant subissant une anesthésie générale, en dose unique de 0,1 mg/kg administrée immédiatement avant ou après l'induction de l'anesthésie. Pris par voie orale, il est rapidement absorbé par le tube digestif et atteint sa concentration plasmatique maximale au bout de 1 à 2 heures.

Les recommandations 2017 du Groupe français d'hépato-gastroentérologie et nutrition pédiatrique concernant les diarrhées aiguës du nourrisson et de l'enfant concluaient : « *Aucun antiémétique n'est à prescrire en traitement ambulatoire. L'ondansétron est à discuter au cas par cas dans les formes sévères hospitalisées* ». La Société pédiatrique canadienne recommande une dose unique chez les enfants de 6 mois à 12 ans se présentant aux urgences pour des vomissements comme principal symptôme d'une gastroentérite aiguë avec déshydratation légère à modérée et/ou en échec de réhydratation orale. Puisqu'un des principaux effets secondaires de l'ondansétron est une augmentation de la fréquence de la diarrhée, son usage n'est pas recommandé chez les enfants ayant une gastroentérite dont le symptôme dominant est une diarrhée importante. Il est enfin recommandé depuis 2011, par la *Food and Drug Administration*, de réaliser un ECG avant l'administration de l'ondansétron chez les sujets pouvant présenter un risque d'hypokaliémie ou d'hypomagnésémie car celui-ci peut prolonger l'intervalle QT de façon dose-dépendante.

Traitement étiologique

Quand il existe, il est essentiel.

Critères d'hospitalisation

Ce sont : un choc hypovolémique, une déshydratation nécessitant une réhydratation veineuse, des troubles neurologiques, des vomissements incoercibles malgré la réhydratation orale, le risque de manque de soin ou de surveillance à domicile, ou la suspicion d'une affection chirurgicale, neurologique, métabolique (ou patient suivi pour une maladie héréditaire du métabolisme avec risque de décompensation) ou toxique.

Surveillance

Elle associe la recherche de signes de déshydratation, la surveillance des volumes bus ou perfusés, la fréquence des vomissements, des selles et des mictions, le poids, la température et le comportement général.

Les consignes de surveillance à domicile doivent être clairement expliquées aux parents et le médecin doit s'assurer de leur compréhension. On se renseigne notamment sur leurs possibilités de surveillance et de réaction : distance du domicile à l'hôpital, téléphone, moyens de transport. On conseille aux parents de noter les quantités bues, le nombre de vomissements, de selles, la température. Une nouvelle consultation est nécessaire en cas de vomissements répétés persistant malgré la réhydratation orale. Un avis immédiat doit être pris en cas de modification de la vigilance ou du comportement, de la coloration ou de respiration rapide.

Une consultation systématique à 48 heures peut être indiquée, notamment chez les nourrissons de moins de 6 mois, les enfants ayant une comorbidité, ou en raison des capacités limitées de surveillance des parents.

Urgences dermatologiques

Emmanuel Grimprel

Les urgences dermatologiques peuvent se définir comme des situations où un diagnostic ou une prise en charge sont nécessaires de façon urgente et où le signe d'appel principal ou secondaire est dermatologique.

Les étiologies sont extrêmement diverses. Une approche initiale clinique et structurée, séquentielle, doit permettre de s'orienter rapidement selon l'arbre décisionnel présenté figure 28.13.

L'approche essentiellement clinique procède par étapes successives.

1. Elle recherche dès le premier examen des **signes de défaillance vitale** (circulatoire, respiratoire et/ou neurologique). La présence d'un ou plusieurs signes de défaillance vitale impose d'emblée une prise en charge

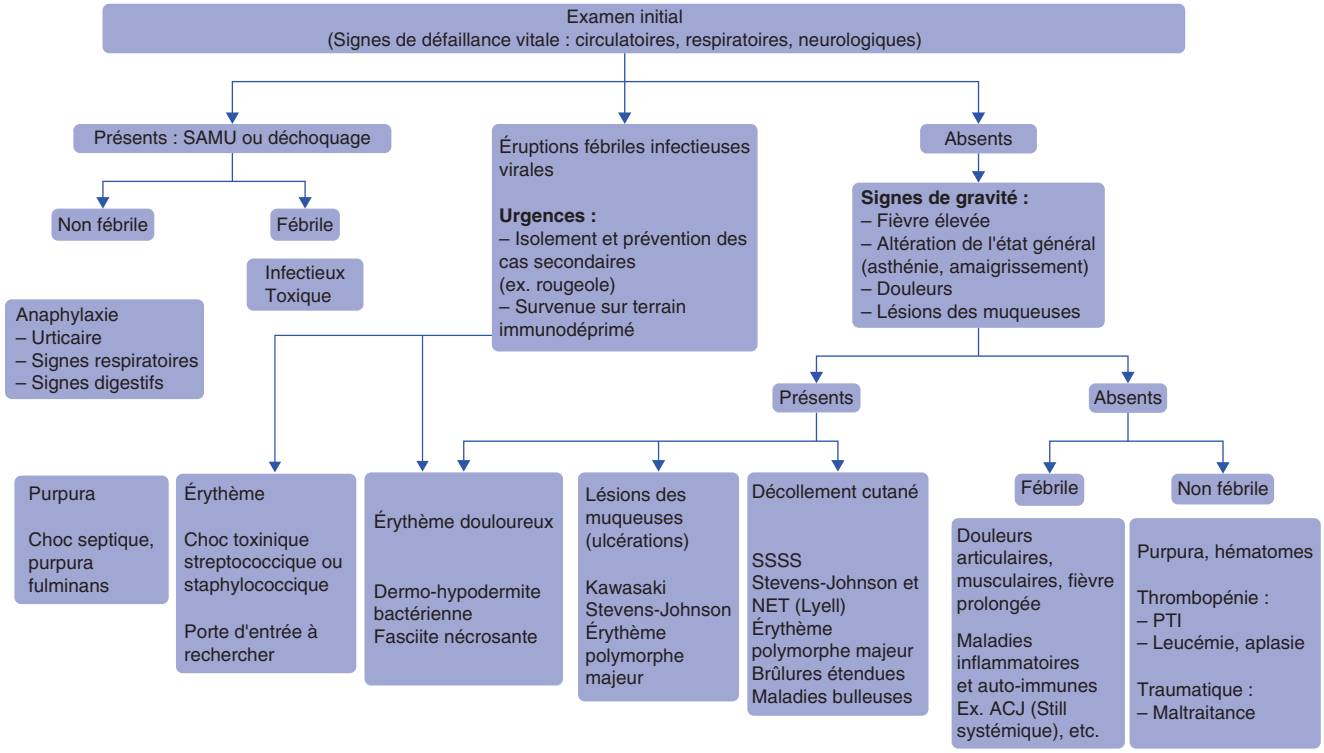


Fig. 28.13 Arbre décisionnel devant une urgence dermatologique. ACJ : arthrite chronique juvénile ; NET : nécrolyse épidermique toxique ; PTI : purpura thrombopénique immunologique ; SSSS : *Staphylococcal Scaled Skin Syndrome*.

réanimatoire (par l'appel au SAMU si l'on se trouve dans un cabinet de consultation libérale ou par la mise au déchoquage si l'on se trouve à l'accueil des urgences).

2. Passée cette étape incontournable et primordiale d'évaluation vitale et les premières mesures ayant été prises, l'analyse clinique peut alors se poursuivre en considérant deux éléments cliniques majeurs :
   - d'une part l'existence ou non d'une **fièvre** ;
   - mais également l'existence ou non de **signes de gravité** comme une altération de l'état général (avec asthénie et amaigrissement), des douleurs ou une atteinte ulcérée des muqueuses.

Ainsi, des signes de défaillance vitale circulatoire et/ou respiratoire et/ou neurologique en climat non fébrile et s'accompagnant d'un érythème doivent orienter d'emblée vers une **réaction anaphylactique** associant de façon diverse urticaire généralisée (angio-œdème), signes respiratoires (toux, gêne respiratoire), signes digestifs (douleurs abdominales, vomissements, diarrhée) et hémodynamiques (tachycardie, chute de la pression artérielle systolique), et nécessiteront alors une prise en charge immédiate avec l'administration d'adrénaline IM au cabinet ou aux urgences.

Cette même situation de défaillance vitale mais survenant en climat fébrile oriente plutôt vers une **origine infectieuse** de type choc infectieux en présence de **purpura** ou bien **choc toxinique** en présence d'un érythème diffus. Dans cette dernière situation, la porte d'entrée infectieuse doit être recherchée, pouvant être ORL, respiratoire, ostéoarticulaire ou cutanée dans les principales étiologies.

En l'absence de critère de défaillance vitale à l'examen initial, la seconde étape consiste à rechercher la présence de **signes de gravité** tels que :

- fièvre très élevée et mal tolérée ;
- altération de l'état général avec en particulier asthénie, voire prostration et amaigrissement ;
- douleurs localisées ou diffuses importantes ;
- lésions des muqueuses, notamment ulcérées.

En présence d'un ou de plusieurs de ces signes de gravité, l'orientation tient à **l'aspect des lésions cutanées ou muqueuses (décollements, ulcérations) ou à la présence de symptômes douloureux importants**. Toutes ces pathologies sont *a priori* graves et nécessitent un diagnostic et une prise en charge hospitalière.

On évoque par exemple :

- en présence d'un érythème diffus, des infections sévères des tissus cutanés (dermohypodermites profondes), des maladies inflammatoires comme le syndrome de Kawasaki ou une arthrite chronique juvénile dans une forme systémique ;
- devant une atteinte ulcérée des muqueuses et/ou un décollement cutané, une pathologie staphylococcique exfoliante étendue (*Staphylococcal Scalded Skin Syndrome*) ou une réaction cutanée sévère de type toxidermie médicamenteuse comme le syndrome de Stevens-Johnson ou la nécrolyse épidermique toxique (ou syndrome de Lyell), ou post-infectieuse comme l'érythème polymorphe majeur.

Beaucoup plus rarement, ces situations révèlent une maladie bulleuse congénitale qui nécessite, là encore, une orientation spécialisée en dermatologie hospitalière.

En l'absence de signe de gravité, on revient essentiellement à deux situations selon l'existence ou non d'une fièvre.

- En climat fébrile, il s'agit le plus souvent de maladies infectieuses virales fébriles qui ne sont pas forcément à proprement parler des urgences mais pour lesquelles un isolement et surtout un diagnostic rapide avec une

prévention des cas secondaires peuvent s'avérer essentiels comme notamment avec la rougeole et parfois la varicelle. Par ailleurs, ces pathologies le plus souvent bénignes peuvent être également des urgences thérapeutiques lorsqu'elles surviennent sur un terrain immunodéprimé qu'il faut savoir systématiquement rechercher.

- En climat non fébrile, les urgences dermatologiques sont principalement des purpuras éventuellement associés à des hématomes diffus pouvant révéler une thrombopénie profonde périphérique ou centrale ou bien des traumatismes multiples devant faire évoquer de principe une maltraitance et orienter l'enfant vers les urgences (en cas de refus, le signalement au parquet s'impose immédiatement).

Purpura fébrile

Valérie Nouyrigat

Tout enfant présentant une fièvre et un purpura est suspect de *purpura fulminans*, choc septique mettant en jeu le pronostic vital en quelques heures d'évolution, dans le cadre d'une infection bactérienne sévère (IBS). Le germe le plus souvent identifié est un méningocoque, plus rarement un streptocoque A, un pneumocoque ou un streptocoque B (nouveau-né).

En France, en 2015, l'incidence des infections invasives à méningocoque (IIM) était de 0,79/100 000 habitants (avec un pic chez les moins de 1 an de 8,9/100 000). À tout âge, la présence d'un *purpura fulminans* (23 % des IIM) est un facteur de mauvais pronostic (21 % de décès *versus* 8 % si absent, $p < 10^3$). Plus de 70 % des décès par *purpura fulminans* ont lieu dans les premières 24 heures. Le pronostic est lié à la précocité du diagnostic et la qualité de sa prise en charge initiale.

Mais fièvre et purpura ne sont pas spécifiques de *purpura fulminans* et la très grande majorité des enfants consultant pour purpura fébrile a une infection virale. La difficulté est d'identifier rapidement un purpura fébrile révélateur d'une IBS des vascularites virales, en s'appuyant sur une démarche diagnostique rigoureuse (fig. 28.14). L'objectif, une fois le diagnostic posé, est de mettre en place en urgence la prise en charge adaptée.

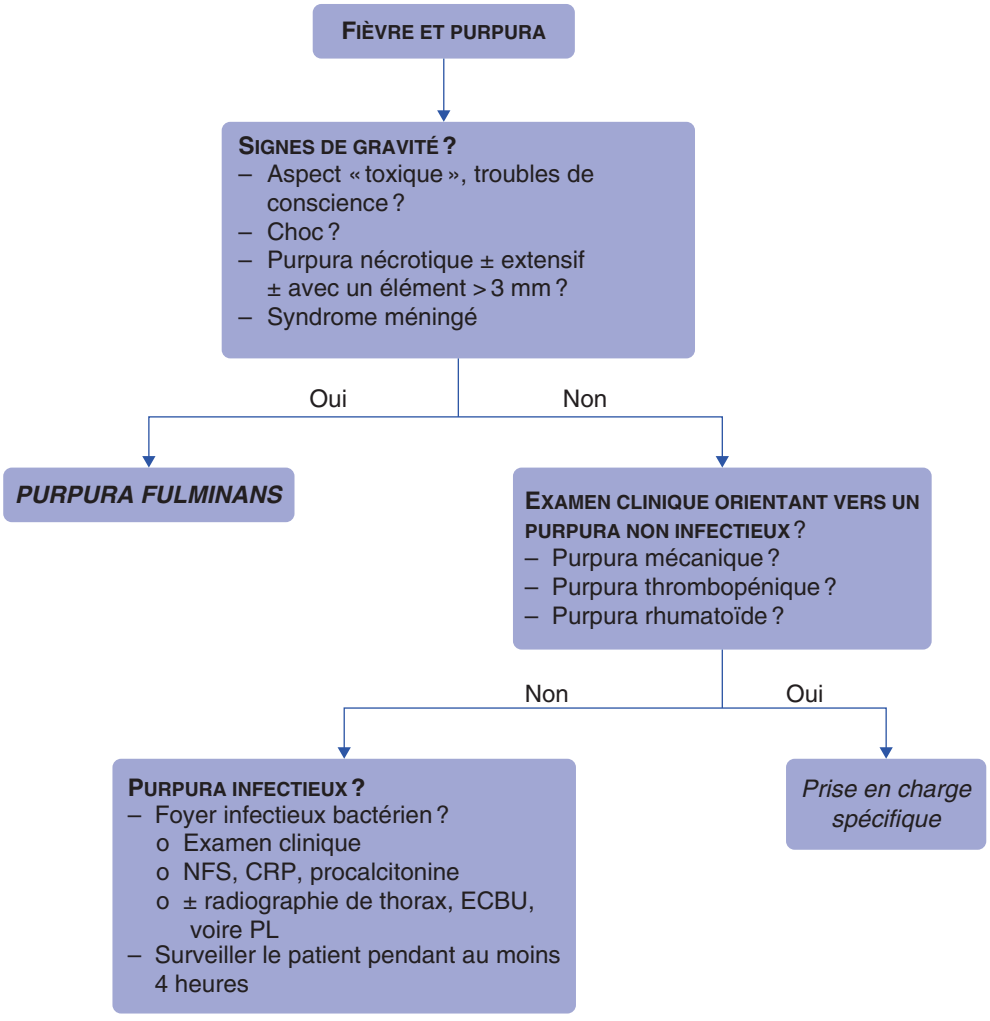


Fig. 28.14 Arbre diagnostique devant un purpura fébrile. CRP : C-réactive protéine ; ECBU : examen cytobactériologique des urines ; NFS : numération formule sanguine ; PL : ponction lombaire.

Reconnaître la fièvre et le purpura

- La fièvre de l'enfant est définie par l'HAS comme une température corporelle centrale supérieure à 38 °C.
  - Dans l'idéal, la fièvre est documentée par une prise de température par voie rectale avec un thermomètre électronique (en dehors de la période néonatale). En pratique, d'autres méthodes de prise de température corporelle sont utilisées : axillaire avec un thermomètre électronique (temps de prise long), tympanique ou temporale avec un thermomètre à infrarouge (très rapide). Ces méthodes sont moins précises. La mesure rectale de la température est recommandée chez le moins de 2 ans ; au-delà, les mesures tympaniques et axillaires sont acceptables dans le cadre d'un dépistage.
  - Pour mémoire :
    - quand la fièvre est très élevée, > 40 °C, le risque d'IIM est plus élevé (rapport de vraisemblance positif de 2,9) ;
    - une température corporelle devenue normale après antipyrétique n'exclut pas le diagnostic de *purpura fulminans*.
- Le purpura n'est le plus souvent pas connu avant la consultation médicale.
  - Les parents sont peu sensibilisés à la recherche de purpura chez leur enfant fébrile. Aussi, quand bien même auraient-ils identifié des lésions cutanées, ils ne les auraient pas reconnues comme critère de gravité de l'infection.
  - Un enfant ayant un purpura présent depuis plus de 24 heures selon les parents et stable n'est pas suspect de *purpura fulminans*.
  - En contexte de fièvre, tout enfant doit être entièrement déshabillé et sa peau attentivement examinée pour ne pas méconnaître un purpura.
- En présence de fièvre et de purpura, les critères cliniques de gravité doivent être recherchés.

Reconnaître les critères cliniques de gravité

Signes de gravité anamnestiques

- En cas d'IBS à méningocoque, les premiers symptômes associés à la fièvre sont non spécifiques : nausées, vomissements ; toux ; rhinite ; baisse de l'appétit, irritabilité et difficultés respiratoires (chez le moins de 5 ans) ; céphalées et soif (chez le plus de 5 ans).
- Une froideur des extrémités, des douleurs des membres inférieurs ou une modification de la couleur de la peau, quand elles ne sont pas signalées spontanément par les parents, doivent être recherchées puisque ces symptômes sont précoces et orientent vers un sepsis.
- Les signes méningés (céphalées, vomissements, photophobie, hypotonie, geignement) apparaissent plus tardivement. Ils sont absents dans la majorité des *purpuras fulminans*.

Critères cliniques de gravité

- Mauvaise impression générale, aspect « toxique », troubles de conscience.
- Et/ou choc (*cf.* Reconnaissance de l'enfant gravement malade en début de chapitre).
- Et/ou purpura avec lésions cutanées > 3 mm et/ou nécrotiques et/ou extensives.
  - Le purpura peut être initialement discret, pétéchial, localisé sous un vêtement. L'enfant doit être examiné complètement dévêtu.
  - En quelques heures, il peut s'étendre, en prenant un aspect ecchymotique ou nécrotique.
- Et/ou plus rarement un syndrome méningé (*cf.* chapitre 21).

En présence de signes de gravité

La présence de critères cliniques de gravité doit faire évoquer **un *purpura fulminans***, et traiter l'enfant comme tel, en **urgence absolue**.

Prise en charge au cabinet médical

- Débuter immédiatement une antibiothérapie parentérale selon les recommandations du Conseil supérieur d'hygiène publique de France : Le patient « *doit immédiatement recevoir une première dose d'un traitement antibiotique approprié aux infections à méningocoques, administrée si possible par voie intraveineuse, sinon par voie intramusculaire, et ce quel que soit son état hémodynamique.* » Il est recommandé d'utiliser la ceftriaxone, par voie intraveineuse en utilisant une forme appropriée (sans lidocaïne) ou par voie intramusculaire à la posologie de 50 à 100 mg/kg chez le nourrisson et l'enfant sans dépasser 1 g.

À retenir

- L'administration pré-hospitalière d'antibiotique diminue de moitié la mortalité des IIM.
- La réalisation de prélèvements bactériologiques préalablement au début de l'antibiothérapie n'est pas indispensable au diagnostic d'IIM, notamment grâce à l'apport des PCR (*Polymerase Chain Reaction*). Elle ne doit pas retarder le début de l'antibiothérapie au cabinet médical.
- Injecter des antibiotiques à un purpura « viral » est sans danger ; prendre du retard dans le traitement d'une IIM peut être fatal.

- Appeler le SAMU et organiser en urgence le transport du patient vers un hôpital disposant d'une réanimation pédiatrique.

Prise en charge à l'hôpital

- La prise en charge de cette urgence absolue est réalisée selon les recommandations internationales, au mieux en suivant un protocole local écrit et en collaboration avec une équipe de réanimation pédiatrique.
- Dans la 1re heure, la prise en charge thérapeutique comporte trois axes : le remplissage vasculaire, le début de l'antibiothérapie ; l'adaptation du traitement en fonction des objectifs précis d'amélioration de la perfusion tissulaire.
  - Mettre en place un monitoring continu (FR, FC, $SatO_2$, PA/min).

- Assurer la liberté des voies aériennes.
- Administrer une oxygénothérapie, passivement au masque ou avec ventilation au masque et au ballon s'il existe des troubles de conscience.
- Poser une voie d'abord vasculaire périphérique (deux voies si l'enfant pèse plus de 15 kg) ou intraosseuse (en cas d'échec ou d'emblée de choc décompensé).
- Prélever hémoculture, lactates, dextrostix, PCR méningocoque, NFS, CRP, hémostase, ionogramme, urée, créatinine.
- Administrer une expansion volémique :
  - avec 20 mL/kg de sérum physiologique aussi vite que possible ;
  - à renouveler si les troubles hémodynamiques persistent (jusqu'à 60 mL/kg dans la 1re heure).
- Débuter une antibiothérapie intraveineuse ou à défaut intramusculaire par ceftriaxone (50 à 100 mg/kg, maximum 1 g) ou par céfotaxime (50 mg/kg maximum 1 g) voire, à défaut, par amoxicilline (50 mg/kg maximum 1 g). Le début de l'antibiothérapie ne doit pas être retardé par la réalisation de prélèvements.
- Envisager un support inotrope par de la noradrénaline (0,1 µg/kg/min) si l'insuffisance circulatoire persiste après deux expansions volémiques.
- Adapter la prise en charge aux objectifs thérapeutiques :
  - normalisation de l'hémodynamique ;
  - reprise d'une diurèse (> 1 mL/kg/h) ;
  - normalisation du dosage de la lactatémie ;

À retenir

- La réalisation dans la 1re heure de prise en charge d'un choc septique d'une hémoculture, d'une antibiothérapie parentérale à large spectre et d'au moins une expansion volémique en diminue la mortalité de manière significative.
- Une ponction lombaire ne peut être réalisée que chez un enfant dont l'état hémodynamique est stabilisé.
- Prendre les mesures de protection des intervenants auprès du patient (port d'un masque).

En l'absence de critère de gravité

- Chez un enfant ayant un purpura fébrile sans critère de gravité à l'évaluation clinique initiale, les diagnostics différentiels de purpuras non infectieux sont évoqués :
  - la présence d'un décalage thermique n'oriente pas vers un PTI, un purpura rhumatoïde, un œdème aigu hémorragique dont les aspects dermatologiques sont autrement évocateurs ;
  - le purpura mécanique est pétéchial, dans le territoire cave supérieur quand il est secondaire à des efforts de vomissement ou de toux (qui sont soit observés lors de la consultation, soit retrouvés à l'interrogatoire), ou dans les zones de striction (pose de garrot, portage).
- Hormis ces situations particulières (et au moindre doute), un purpura survenant en contexte fébrile doit être exploré et il faut apporter la preuve qu'il ne s'agit pas d'un *purpura* potentiellement *fulminans*. La prise en charge est alors la suivante :
  - au cabinet médical : adresser l'enfant aux urgences en organisant le transport avec la régulation du SAMU ;
  - aux urgences :
    - rechercher un foyer infectieux bactérien (examen clinique, NFS, CRP et, selon le contexte : radiographie de thorax, ECBU, voire PL),
    - surveiller le patient pendant au moins 4 heures pour détecter l'apparition de critères de gravité et adapter le cas échéant la prise en charge : monitoring horaire de FR, FC, PA, douleur, conscience et interaction ; surveillance de l'évolution du purpura toutes les 30 minutes (entourer les lésions) ;
    - débuter une antibiothérapie adaptée au foyer identifié ou au moindre doute sur une infection bactérienne.
- Dans les situations où le diagnostic de *purpura fulminans* est finalement éliminé, le diagnostic retenu est celui de vascularite infectieuse, à l'occasion d'une virose ou d'une infection bactérienne non sévère. C'est la cause la plus fréquente de purpura fébrile chez l'enfant consultant aux urgences. La fièvre reste alors bien tolérée et le purpura est pétéchial.

Conclusion

Parmi les purpuras fébriles, le *purpura fulminans* est rare mais grave, avec une mortalité élevée malgré les progrès de la réanimation pédiatrique. Il est principalement dû à une infection bactérienne sévère à méningocoque. Seuls un diagnostic précoce et une prise en charge optimale, notamment au cours de la 1re heure, peuvent en améliorer le pronostic.

Malaises du nourrisson

Anne-Pascale Michard-Lenoir, Églantine Hullo

Le malaise du nourrisson est un motif fréquent de consultation en pédiatrie.

La complexité de la prise en charge est directement corrélée :

- au **stress** de l'entourage témoin du malaise (impression de mort imminente) ;
- à la **diversité des étiologies** possiblement responsables ;
- à l'évaluation initiale retrouvant un **examen clinique** souvent **normal**.

L'objectif est donc d'aider le praticien dans sa démarche diagnostique (clinique et paraclinique) afin d'éliminer les étiologies graves et de réaliser les investigations appropriées selon la sémiologie du malaise.

Définition du *National Institute of Health* (1986)

La population concernée est celle des **nourrissons de 0 à 2 ans de vie**.

Le malaise est :

- un évènement inopiné, brutal ;
- avec trouble du tonus (hypotonie ou hypertonie) ;
- et/ou trouble de coloration (pâleur, cyanose, érythrose) ;
- avec ou sans perte de connaissance ;
- avec ou sans apnée.

Nombre de ces malaises suscitent une grande angoisse parmi les proches présents au moment de l'accident par l'impression de mort imminente. Actuellement, le terme *Apparent Life Threatening Event* (ALTE) s'impose.

Quand ne pas parler de malaise ?

- Crise tonicoclonique
- Frissons hyperthermiques
- Apnée du nourrisson sans trouble du tonus et/ou de coloration
- Syndrome de pénétration, inhalation de CE
- Contexte infectieux, traumatique, malformatif, toxique évident
- Expressions mineures exacerbées par un stress parental (hypotonie physiologique au sommeil, rythme respiratoire irrégulier sans apnée, etc.)

Évaluation initiale

Les objectifs de la prise en charge sont les suivants :
- évaluer la gravité de l'état clinique actuel de l'enfant ;
- évaluer la sévérité du malaise ;
- identifier le mécanisme et/ou l'affection causale : un traitement est-il justifié ? Y a-t-il un risque de récidive ?

Interrogatoire (fig. 28.15)

C'est l'élément le plus important dans l'évaluation du malaise. Il faut savoir y revenir quelques heures plus tard et le préciser.

Examen clinique

- *Persistance du malaise ?* Fonctions vitales. Recherche de troubles hémodynamiques, respiratoires ou neurologiques (conscience, convulsions).
- *Recherche d'éléments orientant :*
  - température (fièvre, hypothermie). Frissons. Encombrement ORL, toux ;
  - respiration : intensité, apnées, bruits respiratoires. Recherche de dysmorphie, malformation faciale, palais ogival ;
  - périmètre crânien et son évolution (courbes), palpation de la fontanelle antérieure. Évaluation de la gesticulation spontanée, du tonus, du contact, du suivi oculaire. Développement psychomoteur. Courbe staturo-pondérale. Hépatomégalie. Ecchymoses. Angiomes. Glycémie capillaire.

« Observer, écouter, examiner »

Revenir avec les personnes s'occupant de l'enfant au moment du malaise, **quand l'enfant allait parfaitement bien**.

Le malaise est le plus souvent bénin mais vécu comme « mort imminente » par l'entourage.

Seuls des critères objectifs de **sévérité** permettent d'appréhender la gravité du malaise : **anomalies cliniques persistantes** (troubles de la conscience – troubles hémodynamiques – convulsions) et/ou des **anomalies biologiques** témoignant d'une hypoxie et/ou d'un bas débit prolongé (acidose, acide lactique élevé, lyse cellulaire hépatique et musculaire, ischémie myocardique, insuffisance rénale).

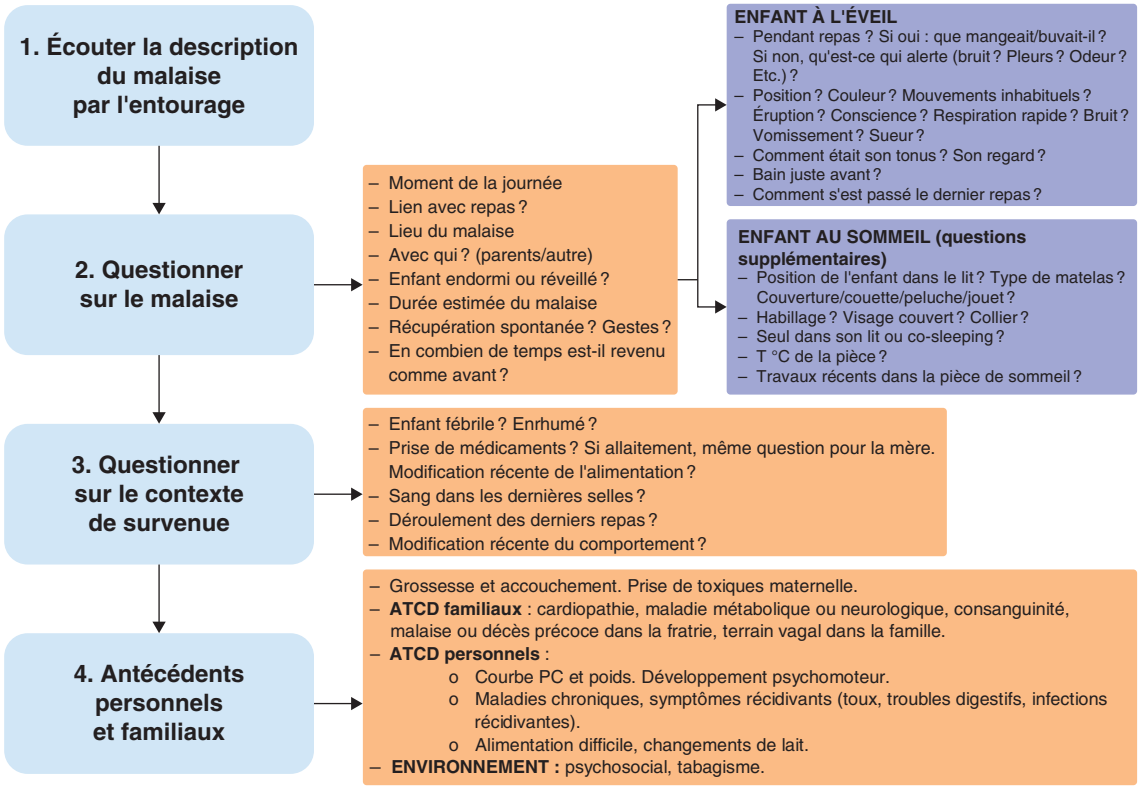


Fig. 28.15 Éléments d'anamnèse en cas de malaise du nourrisson. ATCD : antécédent ; PC : périmètre crânien.

Prise en charge

Indication d'hospitalisation

Tout malaise du nourrisson répondant à la définition susdécrite, récent et/ou récidivant, doit être hospitalisé avec surveillance par monitorage cardiorespiratoire pour une durée minimale de 24 heures.

Un retour au domicile n'est possible qu'en cas :
- de malaise bref avec examen clinique normal ;
- et d'étiologie bénigne identifiée par un interrogatoire orienté ;
- et de premier épisode de courte durée chez un enfant né à terme sans antécédent notable ;
- et d'anxiété parentale correctement prise en charge avec un suivi ambulatoire organisé.

Dans tous les autres cas : la prise en charge repose sur la surveillance cardiorespiratoire monitorée au moins 24 heures : observation du nourrisson au sommeil/aux pleurs/aux tétées et nouvel interrogatoire de la famille.

Il est nécessaire durant l'hospitalisation de reprendre avec la famille les mesures de prévention de la mort subite du nourrisson, et de les informer de la non-corrélation entre malaise et MSN si celles-ci sont bien suivies et que le bilan étiologique reste négatif.

Le malaise du nourrisson, même bénin, est un élément traumatisant pour la famille. Le retour au domicile s'accompagne d'un stress intense à court et moyen terme, pouvant avoir un retentissement social et professionnel parental. Il est nécessaire d'établir un contact avec le médecin traitant de l'enfant avant sa sortie d'hospitalisation et d'organiser un rendez-vous rapide au décours afin d'accompagner la famille une fois au domicile.

Démarche diagnostique

L'examen clinique recherche des signes d'orientation diagnostique (fièvre, sémiologie neurologique, respiratoire, circulatoire, digestive, lésions cutanées, orthopédiques, etc.). Souvent normal, il est complété par des examens complémentaires.

Examens complémentaires

Ils sont systématiques sauf en cas de cause clinique évidente.

Leurs objectifs sont :
- d'évaluer le retentissement organique du malaise (critère de gravité) ;
- de ne pas ignorer une pathologie grave à risque de récidive (situation exceptionnelle en pratique).

Bilan systématique

- **Biologie** : NFS, CRP, ionogramme sanguin avec glycémie – calcémie, urée – créatininémie, CRP et/ou procalcitonine, GDS – lactates, CPK, bandelette urinaire (ECBU chez le très jeune nourrisson [< 2 mois]).
- **Électrocardiogramme** : calcul du QT corrigé – recherche d'ischémie myocardique et de trouble du rythme.
- **Radiographie thoracique** : mesurer l'index cardiothoracique, rechercher une pneumopathie d'inhalation ou une compression de la trachée.

Puis selon le contexte :
- ASAT/ALAT, troponines (retentissement d'un malaise d'allure sévère ou prolongé) ;
- hémocultures ;
- prélèvement nasal (VRS, PCR coqueluche) ;
- EEG en cas de malaise grave ou de récidive précoce, d'examen neurologique anormal, d'antécédent de prématurité ;
- fond d'œil/TDM cérébrale. Radiographie de squelette complet ;
- recherche de toxiques urinaires, carboxyhémoglobine ;
- pH-métrie, après discussion avec gastroentérologue ;
- Holter ECG sur 24 heures, après discussion avec cardiologue ;
- bilan métabolique : ammoniémie, acides aminés sanguins et urinaires, acides organiques urinaires.

Étiologies (*cf.* fig. 1.13)

Les plus fréquentes regroupent 80 % des situations :
- **reflux gastro-œsophagien** : nourrisson éveillé en postprandial, aux changements de position. Pâleur ± cyanose péribuccale, puis apnée. Épisode bref (30–60 secondes) avec courte hypertonie suivie d'une hypotonie globale. C'est un diagnostic clinique qui peut être confirmé selon le contexte, par une pH-métrie de 24 heures. Le RGO serait la 1re cause de malaise du nourrisson ;
- **apnée obstructive** : encombrement rhino-pharyngé, fausse-route isolée, vomissement aigu, administration médicament à la pipette. Il s'agit d'un accès de suffocation dont les manifestations principales sont : cyanose – hypertonie puis hypotonie ± toux brève ;
- **infections** : certaines bactéries (coqueluche) ou certains virus (VRS, grippe, adénovirus, rhinovirus) peuvent être à l'origine d'apnées centrales ou mixtes qui précèdent de quelques heures les signes respiratoires et la fièvre ;
- **douleur aiguë** : tableau de pâleur – hypotonie. L'examen clinique et les examens complémentaires réalisés recherchent l'origine de cette douleur aiguë : invagination intestinale aiguë, torsion testiculaire, torsion d'annexes, œsophagite, fractures, hémorragie intra ou péricérébrale, ischémie myocardique (exceptionnelle).
  Ces malaises survenant dans un contexte de douleur aiguë peuvent s'intégrer dans un contexte d'hyperréflectivité vagale, qui doit plutôt être interprétée comme un terrain à risque que comme une étiologie et pourrait justifier, en l'absence d'étiologie retrouvée et en cas de récidive, d'éventuelles investigations à type de Holter cardiaque sur 24 heures ;
- **tableau neurologique** :
  - si l'examen clinique est normal : évoquer un équivalent convulsif devant l'aspect soudain de la perte de connaissance ou du contact visuel, qui aura pu être précédé d'un cri, d'une révulsion oculaire ou d'un accès d'hypertonie – cyanose avec somnolence post-critique. Il convient de réaliser un EEG et d'envisager une imagerie cérébrale,
  - si l'examen clinique est anormal (enfant somnolent, défaut de contact visuel, grognon, hypotonie axiale, etc.), ces examens sont à réaliser de façon systématique. Les étiologies dominantes dans ces situations sont une épilepsie débutante et les hémorragies intra ou péricérébrales d'origine traumatique, accidentelle ou non accidentelle, s'intégrant alors dans un contexte de

maltraitance. Il convient de s'assurer de la normalité du bilan de coagulation et de l'absence de malformation artérielle et/ou veineuse intracérébrale.

Les étiologies suivantes ne doivent pas être négligées, il faut y penser de façon systématique :

- **intoxications** : l'oxyde de carbone, la prise de toxiques (cannabis, alcool) ou de médicaments peuvent être à l'origine de malaises même chez le très jeune nourrisson, s'inscrivant parfois dans un contexte de négligence, voire de maltraitance. Selon le contexte, une recherche de CO et/ou de toxiques doit être systématique (sang et urines) ;
- **manifestation anaphylactique** d'origine alimentaire (allergie aux protéines du lait de vache) ou médicamenteuse (sans oublier les vaccins) ;
- **pathologie cardiaque** : il peut s'agir d'une syncope dans un contexte de troubles du rythme (tachycardie supraventriculaire, torsade de pointe sur QT long congénital), troubles de la conduction, anomalies cardiaques telles que cardiomyopathie obstructive, tétralogie de Fallot, obstacle sur voie aortique ou pulmonaire, anomalie d'implantation coronaire, etc. L'ECG doit être systématique devant tout malaise et on doit se méfier des manifestations « à l'effort » (biberons, pleurs) et aux tableaux « on-off ». L'indication d'un holter-ECG relève du cardiopédiatre ;
- **dysfonction du tronc cérébral** : diagnostic évident dans certaines situations où le diagnostic est connu, que le malaise soit inaugural ou non, il est parfois plus complexe et nécessite une analyse précise du malaise mais surtout du contexte clinique de ce malaise. Il associe une succion de qualité médiocre (échec de l'allaitement maternel), des ingestats limites, un stridor ou un bruit d'hypotonie glossopharyngée, des rejets. L'enfant a souvent un rétrognathisme modeste, un palais ogival, une langue verticalisée dans la bouche au repos. Ce tableau peut se révéler par un malaise lié à une ou plusieurs causes mêlées : RGO, obstruction ventilatoire ou hyperréflectivité vagale ;
- **pathologies métaboliques** : à évoquer si le malaise est déclenché en période de « stress » : jeûne, vaccination, infection, etc. Hypoglycémies, hypocalcémies sont systématiquement recherchées et un dosage de l'ammoniémie peut orienter. Une anomalie de la β-oxydation mitochondriale des acides gras (MCAD : *Medium Chain AcylcoA Dehydrogenase deficiency*) est à évoquer devant une hypoglycémie, un examen neurologique avec anomalie du tonus, une organomégalie. Elle génère un risque d'hypoglycémie hypocétosique associée à une accumulation d'acylcarnitines qui ont des propriétés arythmogènes. Les troubles du rythme cardiaque induits peuvent conduire au malaise, voire à la mort subite ;
- **pathologies « mécaniques »** : les campagnes de sensibilisation autour des conditions sécures de couchage des nourrissons ont permis d'appréhender la dangerosité de toute situation entraînant un risque d'enfouissement ou de confinement de l'air autour du bébé et de « re-*breathing* » (couchage en décubitus ventral, literie trop souple, oreiller, etc.) mais des formes proches ont également pu être observées en cas d'installation inadaptée dans un porte-bébé, une coque de transport ou une écharpe de portage excessivement couvrante. De la rapidité d'intervention des personnes en charge du nourrisson dépend la gravité du malaise lié à cette asphyxie mécanique. Le diagnostic de trachéomalacie par compression (dans le cadre d'une anomalie des arcs aortiques par exemple) est évoqué en cas de bruit respiratoire aux 2 temps. Un TOGD couplé à la radiographie de thorax permet de compléter le bilan ;
- **syndrome de Münchhausen par procuration**. C'est une forme grave de sévices à enfant, qui peut être polymorphe dans sa présentation : convulsions (intoxications tricycliques), malaises graves (étouffements, intoxications médicamenteuses ou toxiques), morts inattendues nourrisson (étouffements, intoxications), etc. Le diagnostic est difficile et sous-tend un trouble grave de la personnalité de la mère le plus souvent.

Mort inattendue du nourrisson

Karine Levieux

Définitions

La « **mort inattendue du nourrisson ou MIN** » est définie comme « *une mort survenant brutalement chez un nourrisson de moins de 1 an alors que rien, dans ses antécédents connus, ne pouvait le laisser prévoir* ». Au terme du bilan étiologique exhaustif (*cf. infra*) recommandé par la Haute autorité de santé (HAS), cette MIN peut être attribuée à une étiologie infectieuse, cardiaque, neurologique, métabolique, traumatologique, etc. En l'absence d'explication, on parle de **mort subite de nourrisson (MSN)**.

Épidémiologie

En 2018, en France, la prévalence des MIN est de 0,42 pour 1 000 naissances, soit environ 400 à 500 cas/an ; les MIN représentent la 1re cause de mortalité infantile.

Malgré une diminution de plus de 75 % du nombre de décès suite aux campagnes nationales « je dors sur le dos » dans les années 1990, le nombre de décès stagne depuis les années 2000 ; on estime actuellement que 50 % des MIN seraient évitables en respectant les mesures de prévention recommandées.

Malgré l'amélioration des connaissances, aucune étiologie n'a actuellement été formellement identifiée ; 90 % des décès surviennent avant les 6 mois de l'enfant et la MSN est considérée comme d'origine plurifactorielle, « modèle du triple risque » considérant que la MSN survient chez un enfant vulnérable (prématuré, petit poids de naissance, etc.), à une période critique de son développement neurologique, respiratoire et cardiaque (1–4 mois), exposé à des facteurs « de stress » extérieurs (décubitus ventral ou latéral, tabagisme passif, couchage sur une surface inadaptée, objets dans le lit, infections, etc.) ; ces 3 facteurs associés constituent une situation à risque majeure pour l'enfant.

Prise en charge

En 2007, l'HAS a publié des recommandations de prise en charge destinées aux centres de référence MIN (CRMIN).

Prise en charge pré-hospitalière

En cas de suspicion de décès d'un nourrisson, il convient de contacter immédiatement le centre 15 ; la prise en charge est systématiquement médicalisée par l'envoi d'un véhicule d'urgence médicalisé sur place. En cas de doute sur un arrêt cardiorespiratoire récent, les gestes de secourisme sont entrepris jusqu'à l'arrivée de l'équipe médicale, qui poursuit ou non les manœuvres de réanimation cardiopulmonaire. Les parents peuvent assister mais il convient de s'assurer qu'ils ne restent pas seuls.

L'annonce du décès de l'enfant est faite par le médecin sur place avec « respect, tact et empathie ». Il est recommandé, au cours de cette 1re étape, de ne pas évoquer de diagnostic car les éléments recueillis sont insuffisants. Si les parents ne sont pas sur place, il convient de les contacter dès que possible en évitant d'annoncer le décès par téléphone sauf s'ils le demandent.

Le médecin présent sur place collecte les informations concernant les circonstances du décès, l'environnement, l'examen clinique et la prise en charge de l'enfant sur la « Fiche d'intervention » (HAS) qui sera transmise au CRMIN.

Transfert du corps de l'enfant vers le CRMIN

Il est systématiquement proposé aux parents afin de mener les investigations médicales pour rechercher une cause de décès et leur proposer une prise en charge dans un établissement spécialisé. Si malgré les explications, les parents refusent le transport, le médecin doit juger au cas par cas, selon ses constatations et éléments recueillis sur place, de la nécessité d'un « obstacle médicolégal » (OML) entraînant une prise en charge judiciaire. En pratique, le transfert n'est pas obligatoire mais le refus est exceptionnel.

En cas de décès survenu au domicile d'un tiers, le transport vers un CRMIN est systématique ; en cas de refus, le procureur de la République est prévenu.

En cas de signes évocateurs d'emblée de traumatismes infligés (ecchymoses multiples, brûlures, etc.), un OML est coché sur le certificat de décès et les autorités judiciaires sont prévenues.

Dans tous les cas, le centre 15 informe le CRMIN.

Le transport vers le CRMIN est médicalisé ; il est recommandé de proposer aux parents de suivre leur enfant afin d'obtenir leur consentement pour les prélèvements. Il n'est pas souhaitable d'aborder sur place la question d'autopsie qui sera évoquée à l'hôpital. Tous les frais (transport et explorations hospitalières) sont pris en charge intégralement par le CRMIN.

Prise en charge hospitalière

La prise en charge se fait dans un CRMIN.

L'entretien avec les parents permet de compléter l'anamnèse et de leur expliquer les suites de la prise en charge (investigations, démarches administratives, etc.) ; il permet aussi de les aider et de les soutenir. Il est indispensable de prendre le temps de leur expliquer l'intérêt des examens qui ne seront réalisés qu'après leur consentement pour déterminer la cause du décès et de tout mettre en œuvre pour obtenir leur accord :

- **un examen clinique complet** avec mensurations (poids, taille, périmètre crânien) et température corporelle ;
- **un fond d'œil** ;
- **des examens biologiques** : NFS, plaquettes, CRP, 2 hémocultures, sérum pour profil des acylcarnitines, bactériologie et virologie sur : prélèvements de nez, pharynx, trachée, selles, ECBU, ponction lombaire, toxicologie (sang, urines, liquide gastrique, bile, cheveux, chambre antérieure de l'œil), prélèvement d'humeur vitrée (ionogramme, sucre, peptide C, toxiques) ;
- **en cas d'orientation particulière (suspicion de maladie génétique)** : biopsie de peau, recherche génétique de QT long en cas d'antécédents dans la famille, prélèvement fait lors du test de Guthrie à la naissance ;
- **des examens radiologiques** : squelette en entier, thorax, TDM ou IRM corps entier dont imagerie cérébrale.

Des **prélèvements** sont **à conserver** : sang sur papier buvard et sang, sérum, LCR et urines congelés.

L'**autopsie médicale** est systématiquement proposée aux parents et ne sera réalisée qu'avec le consentement écrit des 2 parents. Elle est primordiale pour déterminer la cause du décès. Il est indispensable de prendre le temps d'expliquer son intérêt dans un contexte « médical », cet examen n'a pas d'obligation légale.

Dans certaines circonstances, une demande d'autopsie médico-légale est faite auprès du procureur de la République :

- contexte évocateur de traumatismes infligés ;
- signes cliniques ou radiologiques évocateurs de maltraitance ;
- décès survenant alors que l'enfant est confié à un tiers n'appartenant pas à la famille.

Dans ce cas, il est recommandé que l'autopsie soit réalisée en collaboration avec les anatomopathologistes afin que la recherche d'une cause médicale soit effectuée conjointement (même protocole d'investigations que lors d'une procédure médicale).

Quand alerter l'autorité judiciaire

Cette question peut se poser à tout moment de la prise en charge :

- sur les lieux du décès, en cas de signes d'emblée évocateurs de maltraitance ; la case OML est cochée sur le certificat médical et le procureur est immédiatement prévenu ;
- au CRMIN en cas d'arguments cliniques ou paracliniques évocateurs de traumatismes infligés.

Certificat médical

Le certificat de décès est rempli par le médecin sur place ou par celui qui accueille l'enfant au CRMIN.

Suivi ultérieur de la famille

Les parents sont accompagnés et revus régulièrement par l'équipe référente MIN, idéalement à court terme (8 jours) et après résultats de toutes les explorations. La prise en charge est effectuée conjointement avec le médecin traitant.

Une prise en charge psychologique peut être proposée à la famille ainsi que les coordonnées des associations de parents endeuillés.

Douleur aiguë

Ricardo Carbajal

La douleur constitue l'un des problèmes principaux des enfants consultant aux urgences ; cette douleur peut être due à des affections médicales ou chirurgicales, à une cause traumatique ou à des gestes thérapeutiques ou diagnostiques réalisés aux urgences. Malgré les immenses progrès accomplis dans la reconnaissance et le traitement de la douleur de l'enfant, des études récentes montrent encore que la prise en charge de la douleur de l'enfant aux urgences est sous-optimale. Des nombreuses sociétés savantes ont fait de la prise en charge de la douleur une priorité des soins. La douleur doit être reconnue, prévenue et soulagée rapidement dès l'arrivée de l'enfant. Une analgésie adéquate, une atmosphère sereine et une présence parentale sont actuellement indispensables pour améliorer la prise en charge de la douleur des enfants aux urgences.

Lors de la réalisation des actes diagnostiques et thérapeutiques générateurs de douleur, la détresse engendrée par ces actes chez l'enfant est augmentée par le fait que la plupart d'entre eux, surtout les plus jeunes, ne comprennent pas qu'étant déjà malades et souffrants, on leur inflige une nuisance supplémentaire. Cette douleur peut être majorée par l'anxiété ressentie par les enfants lorsqu'ils se trouvent dans un endroit souvent anxiogène comme celui des urgences. La prévention et le soulagement de la douleur induite par les actes ou la maladie sont une obligation de tout le personnel travaillant aux urgences. Tout doit être fait dans ces services pour empêcher ou réduire la douleur des enfants. Cette prise en charge optimale nécessite le développement ou le renforcement d'une « culture douleur » à laquelle doit adhérer toute l'équipe sous l'impulsion des « leaders » locaux. La « culture douleur » permet de déployer à toutes les étapes du passage de l'enfant aux urgences les moyens les plus adaptés et individualisés pour chacun des enfants.

La prise en charge comporte principalement la reconnaissance et l'évaluation de la douleur de chaque enfant en fonction de son niveau de développement et de sa pathologie, l'anticipation et la prévention de la douleur des gestes et l'utilisation des moyens non médicamenteux et médicamenteux pour le traitement de la douleur, et des démarches qualité locales pour évaluer l'efficacité des stratégies analgésiques adoptées.

Évaluation de la douleur

La reconnaissance et l'évaluation de la douleur sont le premier pas pour un traitement adéquat de celle-ci. Alors que la reconnaissance de la douleur d'une fracture ou d'un traumatisme est d'emblée évidente pour tous les soignants, la reconnaissance d'un autre type de douleur peut s'avérer plus complexe, surtout chez les jeunes enfants, car les manifestations de douleur ne sont pas spécifiques de celle-ci et peuvent correspondre à d'autres besoins de l'enfant. La présence d'une douleur n'est pas une donnée binaire et, pour être traitée correctement, elle doit être évaluée de façon standardisée avec des échelles validées. Cette évaluation n'est efficace que si elle est individualisée, claire, quantifiée, continue, systématique et répertoriée dans le dossier de l'enfant. La douleur est unique à chaque individu et elle est influencée par plusieurs facteurs tels que l'âge, l'ethnie, le sexe, le milieu culturel, les capacités cognitives, les attentes et les expériences précédentes.

L'auto-évaluation est considérée comme l'indicateur le plus fiable de l'existence et de l'intensité de la douleur. En cas de discordance entre l'impression du soignant et les dires de l'enfant, c'est le récit de l'enfant qui doit primer. Chez le jeune enfant, l'identification et l'évaluation de la douleur ne sont pas toujours faciles. Il n'existe aucune mesure objective formelle de la douleur et par conséquent, nous ne pouvons l'approcher que par une mesure subjective.

L'évaluation de la douleur est une responsabilité et une obligation de tout soignant ; il a été suggéré que la douleur soit considérée comme le 5e signe vital. Cette évaluation n'a de sens que si elle conduit à l'instauration ou à l'adaptation d'un traitement analgésique.

Hétéro-évaluation : quelle échelle utiliser ?

On distingue la douleur continue de la douleur ponctuelle induite par les gestes. Des très nombreuses échelles ont été publiées et elles ont toutes leurs qualités et leurs faiblesses. Pour la douleur des gestes, les échelles les plus fréquemment utilisées sont la DAN (Douleur aiguë du nouveau-né) et la PIPP (*Premature Infant Pain Profile*) chez le nouveau-né et la CHEOPS (*Children's Hospital of Eastern Ontario Pain Scale*) chez le nourrisson et le jeune enfant. Ces échelles sont le plus souvent utilisées pour évaluer l'efficacité d'une intervention analgésique lors de la réalisation d'un geste douloureux et nous ne les aborderons pas ici. Pour la douleur continue, l'échelle EDIN (Échelle de douleur et d'inconfort du nouveau-né) est le plus souvent utilisée chez le nouveau-né et l'échelle EVENDOL pour les nourrissons et jusqu'à l'âge de 7 ans.

En France, l'échelle EVENDOL (fig. 28.16) est devenue l'échelle la plus utilisée chez l'enfant. Celle-ci a été développée et validée en France. Elle comporte 5 items comportementaux simples : expression vocale ou verbale, mimique, mouvements, positions et relation avec l'environnement. Pour chaque item, 4 cotations sont possibles : 0, 1, 2 ou 3, en tenant compte à la fois de l'intensité et de la permanence du signe pendant le temps d'observation (signe absent = 0 ; signe faible ou passager = 1 ; signe moyen ou environ la moitié du temps = 2 ; signe fort ou quasi permanent = 3). Le score total peut aller de 0 à 15. Le seuil de prescription analgésique est 4/15.

Auto-évaluation

L'auto-évaluation n'est possible qu'à partir de 6 ans pour la plupart d'enfants. Les outils d'auto-évaluation les plus utilisés chez les enfants sont l'échelle visuelle analogique (EVA), l'échelle numérique simple, et les échelles de visages. Malgré les différentes difficultés inhérentes à l'évaluation d'un phénomène subjectif, l'utilisation des échelles d'auto-évaluation doit être privilégiée à l'hétéro-évaluation chaque fois que

Evaluation Enfant Douleur — EVENDOL — **Cet enfant a-t-il mal ?**

Notez tout ce que vous observez... même si vous pensez que les signes ne sont pas dus à la douleur, mais à la peur, à l'inconfort, à la fatigue ou à la gravité de la maladie.	Signe **absent**	Signe **faible ou passager**	Signe **moyen ou environ la moitié du temps**	Signe **fort ou quasi permanent**	Antalgique (R) Repos / (M) Mobilisation	Antalgique (R) Repos / (M) Mobilisation
Expression vocale ou verbale						
pleure *et/ou* crie *et/ou* gémit *et/ou* dit qu'il a mal	**0**	**1**	**2**	**3**		
Mimique						
a le front plissé *et/ou* les sourcils froncés *et/ou* la bouche crispée	**0**	**1**	**2**	**3**		
Mouvements						
s'agite *et/ou* se raidit *et/ou* se crispe	**0**	**1**	**2**	**3**		
Positions						
a une attitude inhabituelle *et/ou* antalgique *et/ou* se protège *et/ou* reste immobile	**0**	**1**	**2**	**3**		
Relation avec l'environnement						
peut être consolé *et/ou* s'intéresse aux jeux *et/ou* communique avec l'entourage	normale **0**	diminuée **1**	très diminuée **2**	absente **3**		
Seuil de traitement 4/15				**Score total /15**		

Fig. 28.16 EVENDOL : échelle d'évaluation de la douleur de la naissance à 7 ans. Plus d'information sur pediadol.org.

possible. Les échelles de visages sont probablement mieux comprises par les jeunes enfants car elles sont plus directes. Il est important de signaler que les échelles de visages ne doivent pas comporter des visages gais ou souriants à l'extrémité inférieure comme repère de la douleur la plus faible mais plutôt un visage neutre pour éviter d'entraîner une confusion chez l'enfant.

Prise en charge précoce

Dès que la douleur est décelée, souvent au tri infirmier, des mesures antalgiques non médicamenteuses et médicamenteuses doivent être entreprises. Ainsi, une fracture suspectée ou avérée doit être rapidement immobilisée, avant même la réalisation d'une radiographie, une brûlure doit être protégée avec un pansement et toute douleur de cause médicale, chirurgicale ou traumatologique doit être traitée le plus rapidement possible. Pour cela, des protocoles clairs de début d'analgésie doivent être rédigés et connus de tous pour leur mise en œuvre précoce. Ces protocoles doivent inclure des traitements médicamenteux bien définis utilisables au tri infirmier et les situations de recours immédiat aux médecins des urgences. L'évaluation de la douleur doit commencer à ce stade et son registre pour réévaluation doit être réalisé.

Traitements

La douleur continue d'une pathologie ou d'un traumatisme doit être traitée dès sa reconnaissance et celle induite par les soins doit être prévenue. Le meilleur moyen de soulager la douleur est souvent d'associer des moyens non médicamenteux avec des moyens médicamenteux et de respecter des règles de bonne pratique lors de gestes.

Traitements non médicamenteux

Les moyens non médicamenteux contribuent à la diminution de la douleur et sont souvent complémentaires des thérapeutiques médicamenteuses. Le moyen utilisé dépend de l'âge et/ou la préférence de l'enfant, et de la formation du soignant.

Succion non nutritive

Cette méthode est utilisée chez le nouveau-né et le très jeune nourrisson. L'effet calmant de la succion non nutritive (SNN) a été clairement démontré. Il a été montré qu'elle entraîne des effets bénéfiques sur la fréquence cardiaque et l'oxygénation périphérique et réduit les manifestations de douleur chez le nouveau-né prématuré et à terme lors des gestes douloureux.

Solutions sucrées

L'efficacité analgésique des solutions sucrées administrées oralement a été largement étudiée et démontrée chez le nouveau-né à terme et prématuré ainsi que chez le jeune nourrisson pour réduire la douleur des gestes de courte durée et d'intensité légère à modérée. La solution sucrée la plus étudiée est celle à base de saccharose. Cependant, d'autres solutions à base de glucose ou d'édulcorants sont aussi efficaces. L'Afssaps (2009) recommande l'utilisation des solutions sucrées jusqu'à l'âge de 4 mois. L'association de saccharose ou d'une solution sucrée avec la succion d'une tétine est reconnue actuellement comme l'un des moyens analgésiques non médicamenteux les plus efficaces pour soulager la douleur des gestes des nouveau-nés.

Le mécanisme d'action des solutions sucrées n'est pas encore élucidé mais elle agirait par la libération d'opioïdes endogènes. Pour le nouveau-né, l'administration de 1 à

2 mL d'une solution de saccharose (24 ou 30 %) ou de glucose (30 %) suivie de la SNN d'une tétine peut être proposée pour des gestes douloureux légers chez des nouveau-nés à terme ou pesant plus de 2 500 g. Ces solutions doivent être administrées environ 2 minutes avant le geste. L'effet analgésique dure au maximum 5 à 7 minutes. Si le geste dépasse cette durée, une autre administration orale doit être réalisée.

Les solutions sucrées sont très bien tolérées. Les rares effets signalés ont été passagers et ont inclus des désaturations, des bradycardies, des apnées, et des fausses routes chez le nouveau-né prématuré.

Allaitement maternel

Il a été montré que l'allaitement maternel lors d'un geste douloureux procure une analgésie chez les nouveau-nés à terme. Des diminutions significatives des scores de douleur ont été notées pour les groupes allaitement par rapport aux groupes placebo. Une revue Cochrane de la littérature en 2012 a identifié 10 études et conclu que les nouveau-nés dans le groupe allaitement avaient des évaluations de douleur plus basses comparées au placebo. Chez l'enfant prématuré de 30 à 36 SA, Holsti et al. ont conclu que l'allaitement n'était pas efficace durant les prises de sang. Cette technique est très utile en maternité et en néonatologie et peut être proposée également aux urgences ou en pédiatrie pour les jeunes nourrissons allaités.

Musique

La musique est utilisée depuis longtemps pour améliorer le bien-être et réduire la douleur et la souffrance. Hartling et al. ont montré dans une étude randomisée que dans le groupe musique, comparé au placebo, des enfants âgés de 3 à 11 ans avaient moins de douleur pour la ponction veineuse et que les soignants trouvaient le geste plus facile avec de la musique.

Distraction

La distraction est une technique cognitivo-comportementale qui permet la participation de l'enfant et l'aide à diriger son attention vers quelque chose d'autre que le stimulus douloureux. En imagerie fonctionnelle, il a été montré que la distraction était associée à une réduction de l'activation des structures intégratives avec une modulation du cortex sensitif. Hoffmann et al. ont montré une réduction significative de la douleur et du temps passé à penser à la douleur lors de l'utilisation de la réalité virtuelle chez des patients qui subissaient un stimulus thermique douloureux; la distraction a entraîné une diminution de l'activation des régions cérébrales stimulées par la douleur thermique.

Depuis longtemps, des méthodes simples de distraction comme la musique, les chansons, les bulles de savons ont été utilisées aux urgences pédiatriques. Durant la dernière décennie, la large diffusion des écrans tactiles a permis de les intégrer comme un nouveau moyen antalgique non médicamenteux. Depuis 2010, la distraction par tablettes tactiles a été évaluée avec des résultats satisfaisants pour la prise en charge de la douleur. L'utilisation de la distraction avec les tablettes tactiles a permis de diminuer significativement les douleurs liées aux soins avec une réduction des scores de douleur de 30 à 50 %. Dans l'expérience de l'auteur, l'utilisation de la distraction par tablettes tactiles est d'une très grande efficacité pour réduire la douleur des gestes invasifs.

Place des moyens non médicamenteux

Ces moyens non médicamenteux peuvent être suffisants pour l'analgésie des gestes mineurs (ponction au talon, ponction veineuse, poses de sonde gastrique, etc.) essentiellement chez le nouveau-né. En revanche, lors de la réalisation des gestes plus douloureux (réduction de fracture, suture, etc.), d'autres moyens analgésiques plus importants doivent être associés.

Traitements médicamenteux

Pour la douleur continue, les principaux analgésiques utilisés sont le paracétamol, les AINS, le tramadol, la nalbuphine et la morphine. Les médicaments les plus utilisés pour l'analgésie des gestes douloureux sont la lidocaïne pour une anesthésie locale, le mélange anesthésique prilocaïne-lidocaïne (crème Emla®) et le mélange gazeux protoxyde d'azote/oxygène. Dans quelques situations, un médicament sédatif, le midazolam, peut aussi être employé pour réduire l'anxiété. L'analgésique utilisé doit correspondre à l'intensité de la douleur. Les principaux médicaments utilisés chez l'enfant sont brièvement décrits ci-dessous. Une synthèse est proposée tableau 28.4.

Tableau 28.4 **Résumé des principaux analgésiques et sédatifs utilisés chez l'enfant.**

Médicament	Forme	Voie et dose	Délai d'action	Durée d'action	Commentaires
Morphine	Injectable (1 mL = 10 mg)	IV : 0,1 mg/kg en bolus (titration) suivie de 0,5–1 mg/kg/j en IV continu	5 minutes	3–4 heures	Hypotension, libération d'histamine, constipation Penser à la titration
	Buvable	PO : 0,2 mg/kg/prise 4–6 fois/j (maximum 20 mg/prise)	20–30 minutes		
Nalbuphine	Nubain® (2 mL = 20 mg)	IV : 0,2 mg/kg/4 à 6 h (maximum 10 mg)	3 minutes	4 heures	Effet plafond
		IR : 0,4 mg/kg/4 à 6 h	15 minutes		
Fentanyl	Fentanyl® (100 µg/2 mL)	IV : 1–2 µg/kg	2–3 minutes	20–40 minutes	Risque d'apnée si association avec sédatif
		IN : 1 µg/kg	10 minutes		
Midazolam	Hypnovel® (1 mL = 5 mg)	IV : 0,05–0,1 mg/kg	2 minutes	30 minutes	Sédatif Absorption variable par voie transmuqueuse
		SL, IN : 0,3 mg/kg (maximum 10 mg)	10–15 minutes	45 minutes	
		IR : 0,4 mg/kg	10–15 minutes	45 minutes	
		PO : 0,5 mg/kg	20-30 minutes	45 minutes	

(*Suite*)

Tableau 28.4 **Suite.**

Médicament	Forme	Voie et dose	Délai d'action	Durée d'action	Commentaires
Kétamine	Ketalar 10® (amp. 5 mL = 50 mg)	IV : 0,5–1 mg/kg	1 minute	5–10 minutes	Titration
	Ketalar 50® (amp. 5 mL = 250 mg)	IN : 1 mg/kg	10 minutes	20–30 minutes	
Protoxyde d'azote	Mélange équimoléculaire avec de l'oxygène	Inhalation par masque Masque déclenché par le patient ou système avec ballon gonflable et valve antiretour	3 minutes	Pendant toute l'inhalation Disparition en moins de 3 minutes après l'arrêt	
Codéine	Efferalgan codéiné® (paracétamol 500 mg + codéine 30 mg) Codoliprane® (paracétamol 400 mg + codéine 20 mg)	Recommandation 2013 : pour les plus de 12 ans PO : 0,5–1 mg/kg/6 h 1 cp/6 h chez le plus de 30 kg	30 minutes	4 heures	Effets antalgiques additifs du paracétamol et de la codéine
Tramadol	Solution buvable : Topalgic® et Contramal® 1 goutte = 2,5 mg	PO : 1–2 mg/kg/prise 3 à 4 fois/j Maximum 8 mg/kg/j Maximum 400 mg/j	30 minutes	4–6 heures	AMM à partir de 3 ans
	Ixprim® cp. pelliculé (325 mg paracétamol + 37,5 mg tramadol)	PO : 1 cp 4 fois/j, avec un espacement ≥ 6 h (12 h si insuffisance rénale)			AMM > 12 ans
	Topalgic® : cp et gélule à 50 mg	PO : 1–2 mg/kg/prise 3–4 fois/j Maximum 8 mg/kg/j Maximum 400 mg/j			AMM > 15 ans
Paracétamol	Efferalgan® (1 c-mes. = 2 mL = 60 mg) Doliprane® 250 et 500 mg Dafalgan® 500 mg	PO : 15 mg/kg/6 h	20 minutes	4–6 heures	
	Perfalgan®	IV : > 10 kg : 60 mg/kg/j en 4 injections, IVL 15 minutes < 10 kg : 30 mg/kg/j en 4 injections, IVL 15 minutes			
Ibuprofène	Advil® (cp 200 mg, sirop 5 mL = 100 mg) Nureflex® (5 mL = 100 mg)	PO : 30 mg/kg/j en 3–4 prises	30 minutes	6–8 heures	
Lidocaïne et prilocaïne	Crème Emla® (1 tube = 5 g ; patch = 1 g) Anesderm® 1 tube = 5 g	Transcutanée Pansement occlusif	60 minutes	1–2 heures	
Lidocaïne	Xylocaïne® injectable à 1 % (1 mL = 10 mg)	Infiltration : 4 mg/kg (maximum 7 mg/kg)	5–10 minutes	90 minutes	Ajouter du bicarbonate de sodium à 4,2 % (1 mL/10 mL de lidocaïne)

AMM : autorisation de mise sur le marché ; IN : intranasal ; IR : intrarectal ; IV : intraveineux ; IVL : intraveineuse lente ; PO : *per os* ; SL : sublingual.

Morphine

La morphine est l'analgésique majeur de référence. Elle procure une analgésie, une sédation et une anxiolyse. Elle est plus efficace pour la douleur intense et continue que pour la douleur aiguë ponctuelle d'un geste douloureux.

La morphine peut être administrée par voie orale ou intraveineuse. Les voies intramusculaires et sous-cutanées sont à éviter chez l'enfant. La voie orale doit être privilégiée chaque fois que possible. *Per os*, la dose initiale habituelle est de 0,2 mg/kg/prise 4 à 6 fois/j (maximum 20 mg/prise). De plus faibles doses doivent être proposées initialement (0,1 mg/kg/prise) pour les enfants de moins de 1 an chez qui la surveillance doit être renforcée. Les doses peuvent être augmentées par paliers de 30 à 50 % en cas d'inefficacité. En traumatologie, une dose de charge *per os* de 0,4–0,5 mg/kg (maximum 20 mg) peut être donnée suivie, si besoin, d'une titration avec une dose *per os* de 0,2 mg/kg. Il n'existe pas de posologie unique. La « bonne » dose est celle qui soulage le patient sans effet indésirable majeur. L'AMM en France est à partir de 6 mois.

Lorsque la voie per os n'est pas possible ou qu'une douleur intense doit être soulagée immédiatement, la voie IV est utilisée. On réalise habituellement une titration avec un bolus initial de 0,1 mg/kg suivi d'une perfusion veineuse continue à la dose de 0,5 à 1 mg/kg/j, soit 0,02 à 0,04 mg/kg/h. Pour les enfants de moins de 3 mois, on commence par des doses de 0,01 mg/kg/h. Lorsque le bolus initial n'est pas suffisant, on poursuit la titration avec une 2e dose de 0,025 à 0,03 mg/kg qui est administrée 5 minutes après le bolus initial ; puis on continue à administrer des doses similaires à la 2e toutes les 5 minutes jusqu'au soulagement de l'enfant. Lorsque la dose totale administrée atteint 0,2 mg/kg, il est nécessaire de réévaluer la cause de la douleur et de s'assurer clairement de l'absence d'effets indésirables.

Analgésie contrôlée par le patient (PCA)

La morphine peut être administrée en PCA aux enfants à partir de l'âge de 5 à 6 ans. Chez les jeunes enfants, le plus souvent un débit continu est utilisé et démarré à 0,02 mg/kg/h. Les doses de bolus sont initialement fixées à 0,02–0,04 mg/kg. La période réfractaire est le plus souvent de 6 minutes. La dose cumulée maximale autorisée par 4 heures sert à fixer une limite de sécurité. Elle doit être réglée en fonction du débit continu prévu et des doses de bolus autorisées. Chez les adolescents, en général, le débit continu n'est pas utilisé.

Pour limiter le risque d'erreur, il faut écrire des prescriptions claires en signalant la dose en mg/kg/j et la dilution à effectuer. La façon la plus efficace pour la surveillance est d'établir une feuille *ad hoc* avec report systématique des constantes vitales, douleur et effets secondaires.

Effets indésirables

Les plus fréquents sont des nausées, un prurit, une rétention urinaire, une dépression respiratoire et une somnolence. Un effet indésirable grave (apnée) nécessite l'administration urgente de naloxone. En l'absence d'effet indésirable majeur, il ne faut pas arrêter la morphine mais gérer les effets indésirables bénins et discuter ensuite de la diminution de la posologie. Les antagonistes de la morphine à petite dose diminuent les effets indésirables sans gêner l'action antalgique ; ils sont efficaces surtout sur le prurit, les nausées et la rétention d'urine. Par exemple, en cas de rétention d'urine, on peut injecter des bolus de naloxone de 0,5 à 1 µg/kg répétés toutes les 5 minutes jusqu'à miction. Le sondage vésical (sous MEOPA) n'est à réaliser qu'en cas d'inefficacité de la naloxone. Attention, la titration de la naloxone peut lever l'analgésie. En cas d'effet indésirable majeur, la dose de naloxone est de 10 µg/kg.

Nalbuphine

Ce morphinique de type agoniste-antagoniste a un effet antalgique inférieur à celui de la morphine. La nalbuphine possède un effet plafond : à partir d'une dose seuil (0,4 mg/kg), l'augmentation de la posologie n'accroît pas l'analgésie. Si la nalbuphine s'avère inefficace, il faut prescrire de la morphine. La dose de nalbuphine par voie intraveineuse est de 0,2 mg/kg à renouveler toutes les 4 à 6 heures ; par voie intrarectale, la dose est de 0,4 mg/kg (mais son absorption est plus variable). L'AMM en France existe uniquement pour la voie intraveineuse, à partir de 18 mois.

Codéine

Cet antalgique central faible a été largement utilisé en France pour les douleurs d'intensité modérée. Il agit par transformation en morphine. Cependant, depuis 2013, son utilisation est limitée aux enfants de plus de 12 ans après échec du paracétamol et AINS en raison des effets indésirables rapportés en lien avec un polymorphisme génétique du cytochrome P450 2D6 (CYP2D6) intervenant dans son métabolisme.

Tramadol

C'est un analgésique de synthèse apparenté structurellement à la codéine et à la morphine, qui peut être recommandé en alternative à la codéine chez l'enfant de plus de 3 ans. La fréquence des effets indésirables est variable. Les plus fréquents sont les nausées et les vomissements, la sensation vertigineuse, une pseudo-ébriété et une somnolence. Cependant, son métabolisme suit en partie la même voie que la codéine par le CYP2D6, et des événements indésirables graves peuvent survenir (dépression respiratoire, convulsions, collapsus). La naloxone est efficace sur les effets indésirables de type morphinique.

Les principales contre-indications du tramadol sont l'insuffisance rénale sévère, l'insuffisance hépatique sévère, l'hypersensibilité au tramadol et une épilepsie non contrôlée.

La posologie est de 1 à 2 mg/kg toutes les 6 heures, sans dépasser 8 mg/kg/j et avec une posologie maximale de 400 mg/j. Une goutte de solution de tramadol contient 2,5 mg de principe actif.

Paracétamol

Il est utilisé dans les douleurs peu intenses. L'AMM en France débute chez le nouveau-né. En France, la dose recommandée est de 15 mg/kg/prise pour la forme orale chez tous les enfants ainsi que pour la forme IV chez les enfants de plus de 10 kg. Pour les enfants de moins de 10 kg ou âgés de moins de 12 mois, la dose en IV est de 7,5 mg/kg par dose avec un maximum de 30 mg/kg/j. Le paracétamol possède un effet d'épargne morphinique et il est recommandé de l'associer lorsque la morphine est administrée.

Ibuprofène

L'ibuprofène a l'AMM à partir de 3 mois. Il est très efficace pour les douleurs ostéomusculaires et pour les migraines. La dose est de 30 mg/kg/j répartie en 3–4 prises *per os*.

Protoxyde d'azote

Le protoxyde d'azote est un gaz qui a des propriétés sédatives, anxiolytiques et analgésiques Il produit un état d'euphorie et de somnolence. Il agit probablement en stimulant la sécrétion d'opioïdes endogènes. Le pic analgésique est obtenu en 3 à 5 minutes d'inhalation et la durée d'action est brève après la fin de l'inhalation. Il est administré en mélange équimolaire oxygène – protoxyde d'azote (MEOPA). Ce gaz n'est pas métabolisé par l'organisme et il est éliminé tel quel par les poumons. Les effets du protoxyde d'azote en dehors du système nerveux central sont très limités. L'administration de ce gaz est facile et comporte peu d'effets indésirables. Selon l'indication et l'âge de l'enfant, le MEOPA utilisé seul procure une analgésie complète ou partielle dans environ 75 à 80 % des cas.

Il est indiqué pour tout acte diagnostique ou thérapeutique douloureux qui nécessite une analgésie de courte durée chez l'enfant. Les principales indications sont : les ponctions lombaires, les ponctions veineuses chez l'enfant phobique ou ne pouvant pas bénéficier d'une analgésie de contact, les sutures superficielles (associé à une infiltration locale de lidocaïne), la réduction de certaines fractures et luxations simples, l'ablation de corps étrangers, les pansements de plaies et brûlures peu étendues, le cathétérisme vésical, la réduction d'hernie inguinale, le drainage d'abcès, entre autres.

Le MEOPA est contre-indiqué chez les enfants présentant un traumatisme crânien non évalué, une altération de l'état de conscience, une hypertension intracrânienne, une embolie gazeuse, des bulles d'emphysème, un accident de plongée, un traumatisme maxillo-facial empêchant une étanchéité entre le masque et la face, un pneumothorax non drainé, une distension gastrique ou abdominale, car ces cavités peuvent se distendre rapidement en raison d'une diffusion rapide du protoxyde d'azote pour équilibrer les pressions partielles entre le sang et les cavités. L'administration du MEOPA est possible à tout âge, mais son effet est plus important chez l'enfant âgé de plus de 12–18 mois. Il faut attendre au moins 3 minutes d'inhalation du MEOPA avant de débuter le geste. Le MEOPA permet la réalisation de soins modérément douloureux avec une sécurité excellente. Mais ce moyen reste insuffisant pour certains enfants, notamment lors de certains pansements très douloureux, de réductions de fractures, de soins répétés, chez les enfants très anxieux ou phobiques.

Kétamine

La kétamine a des propriétés analgésiques, sédatives et amnésiques. Elle produit un état de dissociation qui interfère avec la perception sensorielle douloureuse et sa mémorisation. La kétamine produit une sédation profonde ou une anesthésie générale. Son utilisation a été classiquement réservée au cadre de la réanimation et aux médecins entraînés (anesthésistes ou réanimateurs). L'Afssaps a conseillé en 2009, pour la réalisation d'un geste douloureux, l'utilisation de la kétamine à faible dose (titration de bolus IV de 0,5 mg/kg sans dépasser 2 mg/kg) ; ce médicament est utilisable par un médecin formé et ne requiert pas la présence d'un médecin anesthésiste. Son indication principale est la réalisation d'actes douloureux de courte durée nécessitant une immobilisation de l'enfant (suture sur le visage, pansement de brûlure, réduction de fracture, incision drainage d'abcès, pose de cathéter central). Cette pratique utilisée en pré-hospitalier n'est pas encore très répandue dans les services d'urgences pédiatriques français. Récemment, des études signalent son efficacité analgésique en administration intranasale à 1 mg/kg avec des dispositifs d'atomisation, *Mucosal Atomizer Device* (MAD).

La kétamine produit une hypersécrétion des voies aériennes et le réveil peut être grevé d'hallucinations. Les contre-indications sont le traumatisme crânien, les infections des voies aériennes supérieures et les maladies psychiatriques.

Fentanyl

Le fentanyl est un agoniste morphinique qui est 50–100 fois plus puissant que la morphine par voie IV. Il a un délai d'action rapide (pic à 2–3 minutes) et une courte durée d'action (20–40 minutes). En pré-hospitalier, le fentanyl à la dose de 1 à 3 µg/kg s'est montré efficace pour le traitement des douleurs d'origine traumatique. Dans une revue Cochrane récente, il est indiqué que le fentanyl intranasal (1 µg/kg) administré avec MAD pourrait aussi être utilisé chez l'enfant de plus de 3 ans lors des gestes douloureux. Comme les autres opioïdes, le fentanyl peut entraîner une dépression respiratoire et des apnées, surtout en cas d'association à d'autres sédatifs ou analgésiques. Il peut induire une rigidité glottique et thoracique par hypertonie musculaire, pouvant entraîner une détresse respiratoire sévère surtout en cas d'administration intraveineuse rapide.

Anesthésie locale

Le mélange de deux anesthésiques locaux, la lidocaïne et la prilocaïne (crème Emla®), est efficace pour réduire la douleur des ponctions veineuses. Cette crème s'applique sur peau saine avec un pansement occlusif pendant une durée de 60 à 90 minutes avant une ponction veineuse, une ponction lombaire ou toute autre effraction cutanée. L'anesthésie cutanée obtenue est d'une profondeur de 3 mm si la crème est appliquée pendant 1 heure et de 5 mm si elle est appliquée pendant 2 heures. La posologie est de 1 à 2 g pour les plus de 1 an (0,5 g pour les moins de 1 an). Ses contre-indications sont le prématuré de moins de 37 semaines, les déficits en G6PD, les méthémoglobinémies congénitales, les porphyries, une hypersensibilité connue aux anesthésiques locaux du groupe à liaison amide ou à tout autre composant de la crème. Un obstacle à l'utilisation de la crème Emla® aux urgences est le temps d'attente nécessaire à son action qui prolonge le séjour de l'enfant. Il a été montré qu'il est possible de sélectionner, à l'accueil, des enfants qui ont de très fortes probabilités de subir une ponction veineuse et qui peuvent ainsi bénéficier de la pose de la crème Emla® en amont de la consultation médicale. L'AMM débute en France chez les nouveau-nés à terme.

L'anesthésique local le plus utilisé aux urgences est la lidocaïne. Les anesthésiques locaux peuvent être associés à l'adrénaline ou au bicarbonate de sodium. L'adrénaline, par son effet vasoconstricteur, diminue l'absorption plasmatique et augmente la fixation neuronale locale ; l'adjonction d'adrénaline est contre-indiquée dans les zones périphériques où la circulation artérielle est de type terminal : doigts, orteils, région périorbitaire et pénis. L'ajout du bicarbonate de sodium augmente le pH de la solution et réduit la douleur de l'infiltration locale. On ajoute habituellement 1 mL d'une solution à 4,2 % de bicarbonate de sodium dans 10 mL de lidocaïne à 1 %. La lidocaïne (Xylocaïne®) peut être utilisée en application topique ou en injection. La dose est de 2 à 4 mg/kg ; il ne faut pas dépasser 7 mg/kg. Le délai d'action en application muqueuse et en infiltration est de 5 à 10 minutes et sa durée d'action est de 20 à 30 minutes.

Midazolam

Le midazolam est une benzodiazépine de demi-vie courte (106 ± 29 minutes). Il produit une sédation associée à une relaxation musculaire et une amnésie antérograde et rétrograde. Il ne possède pas d'effet antalgique ; lorsqu'il est utilisé pour des gestes douloureux, il doit donc être associé à un antalgique. À fortes doses, il peut entraîner une apnée et une hypotension. Par conséquent, il faut être très prudent lorsqu'on l'utilise avec un opioïde puisque les risques d'hypoxie et d'apnée sont augmentés. Les effets du midazolam sont contrecarrés par le flumazénil. Le délai d'action varie selon la voie d'administration :

IV (2 minutes), intranasale, sublinguale, intrarectale (10 à 15 minutes) et orale (20 à 30 minutes). Sa durée d'action par voie IV est de 20 à 30 minutes. Quelques enfants présentent un effet paradoxal d'excitation 15 à 20 minutes après l'administration, qui dure habituellement environ 20 à 30 minutes. L'AMM en France est pour l'enfant de plus de 6 mois et pour le prématuré et nouveau-né en unité des soins intensifs.

Les doses dépendent de la voie d'administration : 0,05 à 0,1 mg/kg (IV), 0,3 mg/kg (sublinguale et intranasale), 0,4 mg/kg (intrarectale) et 0,5 mg/kg (PO). La dose maximale totale par voie transmuqueuse ne doit pas dépasser 10 mg.

Conclusion

Les services qui prennent en charge des enfants doivent utiliser des protocoles de prise en charge de la douleur selon les différentes situations cliniques, et les intensités possibles de la douleur. Il est de notre devoir de combattre la douleur sous toutes ses formes de présentation pour que les cris des enfants ne constituent plus un bruit de fond « normal » d'un service de pédiatrie ou d'urgences. L'utilisation des analgésiques pour une douleur prolongée ou continue nécessite une évaluation de la douleur soit par auto-évaluation chez les enfants de 5 à 6 ans ou plus, soit avec une échelle d'hétéro-évaluation chez les jeunes enfants. Des moyens médicamenteux et non médicamenteux utilisés à bon escient peuvent soulager ou réduire de façon importante la plupart des douleurs chez l'enfant.

Traumatisme crânien

Géraldine Patteau

Les traumatismes crâniens (TC) de l'enfant sont fréquents et bénins dans leur grande majorité mais restent, en raison de leurs formes graves, une cause majeure de mortalité et morbidité. Leur prise en charge est guidée par l'évaluation de leur potentielle gravité qui réside dans la survenue de lésions intracrâniennes (LIC). On distingue les LIC primaires (hématome sous-dural ou extradural, contusion cérébrale, hémorragie sous-arachnoïdienne, intraparenchymateuse ou intraventriculaire, lésions axonales diffuses) et les LIC secondaires qui sont le fait de perturbations hémodynamiques et métaboliques intraparenchymateuses. Elles se traduisent par un œdème cérébral, une hypertension intracrânienne (HTIC) et des lésions ischémiques.

Si la prise en charge des TC graves est consensuelle, fondée sur une réanimation protocolisée, il est plus difficile de guider celle des TC légers et d'affirmer leur bénignité, dont le seul score de Glasgow (GCS) initial supérieur ou égal à 13 ne peut suffire à rendre compte.

Définitions

La classification clinique de sévérité des TC pédiatriques la plus couramment utilisée repose sur le GCS et son adaptation pour l'enfant âgé de moins de 2 ans.

- Le TC grave est défini par un GCS ≤ 8 après stabilisation hémodynamique et ventilatoire.
- Un GCS entre 9 et 12 définit le TC modéré.
- Le TC est classé léger (TCL) ou mineur pour un GCS ≥ 13.

Cette seule évaluation du retentissement sur l'état de conscience ne distingue pas les TC ou impacts crâniens sans trouble neurologique de ceux ayant induit des manifestations neurologiques transitoires, témoignant d'un traumatisme craniocérébral. Vomissements, perte de connaissance initiale (PCI), amnésie, convulsion à l'impact, somnolence, ralentissement idéomoteur, hypotonie, trouble de l'équilibre, flou visuel, diplopie, céphalées, confusion, désorientation, irritabilité sont autant de symptômes attestant d'une dysfonction cérébrale sans diminuer, pour la plupart d'entre eux, le GCS. Cette classification ne prend pas non plus en compte l'éventuelle identification à terme d'une LIC, la majorité de ces symptômes étant l'expression commune soit d'une commotion cérébrale, perturbation fonctionnelle le plus souvent rapidement résolutive, soit d'une LIC post-traumatique.

Le *Center for Disease Control* définit le TCL par au moins un épisode transitoire de confusion, trouble de conscience ou PCI, amnésie ou trouble neurologique clinique (convulsion, irritabilité, léthargie ou vomissements). Le TC n'est plus léger et devient modéré si :

- GCS < 13 à la 1re évaluation ;
- et/ou GCS < 15 à 24 heures du TC ;
- et/ou PCI > 30 minutes ;
- et/ou amnésie > 24 heures.

Épidémiologie

Le traumatisme crânien chez l'enfant : un problème de santé publique

L'incidence annuelle des TC chez l'enfant est estimée à 1 850/100 000 avant 4 ans, 1 100/100 000 entre 5 et 9 ans, et 1 170/100 000 entre 10 et 14 ans, avec une prédominance de garçons. Environ 80 à 90 % des TC sont légers, 3 à 10 % sont graves et à l'origine d'une mortalité de 2,5 à 9/100 000 par an avec une létalité de 15–20 %.

Mécanismes lésionnels

Les chutes sont la cause principale de TC toutes gravités confondues. La part des chutes augmente à mesure que l'âge décroît (50 % des TC avant 14 ans, 80 % avant 5 ans). À l'adolescence, les chocs directs par un objet, les accidents de sports et de loisirs et les accidents de la voie publique (AVP) prédominent. Les formes graves des nourrissons sont majoritairement le fait de TC infligés par maltraitance. Les TC infligés sont la 1re cause de décès traumatique avant un an. Leur incidence est par nature sous-estimée. Chez l'enfant plus grand, les causes de TC graves et de décès sont dominées par les défenestrations et chutes de balcon (2/3 des TC graves par chute des enfants < 6 ans admis en réanimation), suivies des AVP (46 % des TC graves avant 5 ans, 75 % entre 5 et 10 ans).

Séquelles

La gravité du traumatisme est le facteur majeur du risque de séquelles. Plus l'enfant est jeune, plus les troubles neuropsychologiques et comportementaux sont importants. Alors que la plupart des enfants ayant un TC grave récupèrent bien sur le plan moteur, un tiers d'entre eux développent des troubles psychocomportementaux, 20 à 30 % des incapacités et troubles cognitifs qui perturbent leur capacité d'apprentissage et de développement. Aux conséquences directes du TC grave s'ajoutent celles d'une déscolarisation prolongée liée à un séjour en rééducation et celles de son retentissement familial.

Prise en charge à la phase aiguë du TC grave (GCS ≤ 8) et modéré (GCS 9–12)

La réanimation de l'enfant traumatisé crânien grave est fondée sur la prévention de l'apparition de lésions ischémiques cérébrales secondaires. Elle vise à prévenir ou corriger les agressions cérébrales secondaires d'origine systémique (ACSOS : hypoxie, hypo/hypertension, hypovolémie, hypo/hypercapnie, hypo/hyperglycémie, anémie, hyperthermie) ou intracrânienne (HTIC, modifications de la perfusion cérébrale, crise épileptique, infection), à évacuer en urgence un saignement compressif ou mettre en place une dérivation ventriculaire, et à lutter agressivement contre l'HTIC. Le bilan lésionnel initial est fait en urgence par une TDM cérébrale. La prise en charge du TC grave de l'enfant fait l'objet de recommandations d'experts.

Le TC modéré relève lui aussi d'une prise en charge hospitalière avec TDM à l'admission et avis neurochirurgical. La lutte contre les ACSOS reste la règle.

Prise en charge à la phase aiguë du TC léger (GCS 13–15)

Enjeux et objectifs du praticien

La prise en charge initiale d'un enfant victime d'un TC apparemment bénin repose sur trois objectifs :

1. repérer la gravité potentielle des rares enfants à risque d'évolution péjorative ;
2. cibler la prescription de TDM cérébrales ;
3. s'assurer de la qualité de la surveillance de l'enfant par son entourage durant les premières 24 heures en cas de retour au domicile.

Léger ne signifie pas bénin : reconnaître les situations à risque (encadré 28.4)

Identifier les lésions intracrâniennes significatives

La gravité des TC réside dans la survenue de LIC engageant le pronostic vital et neurologique et requérant une prise en charge neurochirurgicale. Il s'agit d'un hématome sous-dural (HSD) ou extradural (HED), d'une hémorragie méningée, de contusions cérébrales hémorragiques ou œdémateuses, d'un hématome intraparenchymateux, d'une hémorragie intraventriculaire, d'un œdème cérébral, d'une thrombose d'un sinus veineux, d'une pneumencéphalie.

Si le TC grave est aisément identifiable, le pédiatre doit savoir reconnaître, parmi le flot de TC sans gravité, les critères cliniques annonçant qu'un TCL est à risque de ne pas rester bénin.

Moins de 1 % (0,6 à 0,9 %) des TCL de l'enfant (GCS 14–15) se complique d'une lésion intracrânienne « cliniquement significative » (LICcs) définie comme une LIC induisant un décès, une intubation dépassant 24 heures, une intervention neurochirurgicale et/ou une hospitalisation durant au moins 2 nuits. La part des lésions requérant une intervention neurochirurgicale au sein de ces LICcs est de

Encadré 28.4 Éléments de l'évaluation clinique d'un TC à la phase aiguë

Noter le délai de l'évaluation clinique par rapport au TC.

Évaluation et maintien des fonctions vitales

- Maintien du rachis cervical en ligne si suspicion de lésion cervicale
- Séquence A (Airway), B (Breathing), C (Cardiovascular)

Examen neurologique

- État de conscience : score de Glasgow adapté à l'âge de l'enfant
- Examen de la motricité (déficit focal ?), du tonus, des pupilles
- Évaluation de l'état d'orientation dans le temps et l'espace si GCS ≥ 10 *(une aphasie motrice peut facilement être confondue avec un état confusionnel)*
- Examen des réflexes du tronc cérébral et de la respiration si coma

Reconnaissance des signes de menace d'un engagement cérébral

- Aggravation du trouble de conscience
- Épisodes d'hypertonie de l'axe, torticolis
- Mydriase aréactive uni ou bilatérale
- Bâillements, hoquet
- Signes neurovégétatifs bulbaires témoins d'une souffrance du tronc cérébral :
  - tachy ou bradycardie
  - poussées tensionnelles
  - arythmie ou pauses respiratoires

Identification des signes de dysfonction cérébrale (commotion et/ou LIC ?)

- Anomalies de l'interaction et du comportement : somnolence, ralentissement idéomoteur, comportement trop calme, agitation, irritabilité, pleurs persistants (consolables ou non), confusion, désorientation
- PCI (durée), amnésie (durée)
- Hypotonie
- Trouble de l'équilibre, vertige, flou visuel, diplopie, acouphènes
- Convulsion (délai/TC).
- Vomissements (nombre et délai/TC)
- Céphalées (échelle d'évaluation de la douleur)

Examen du crâne

- Palpation : hématome (taille/localisation), embarrure, plaie du scalp, fracture ouverte, bombement de la fontanelle
- Mesure du PC chez le nourrisson
- Signes de fracture de la base du crâne (*cf.* encadré 28.5)

Sévérité du mécanisme lésionnel

Hauteur de la chute, nature du revêtement au sol ou de l'objet fixe heurté, vitesses à l'impact des véhicules, port d'un casque, système de sécurité, etc.

Recherche de lésions traumatiques associées

Lésion rachidienne, thoracique ou abdominale, fractures de membres, clavicule, bassin, massif facial.

Identification des terrains à risque

Cf. infra Reconnaître les terrains à risque.

GCS : *Glasgow Coma Scale* ; TC : traumatisme crânien ; LIC : lésion intracrânienne ; PCI : perte de connaissance initiale.

20 % chez les nourrissons et de 15 % chez le plus de 2 ans, soit respectivement 0,1 et 0,2 % de l'ensemble des TCL de chacune de ces tranches d'âge.

Identifier les fractures du crâne et lésions du scalp à risque

Fractures de la base du crâne (encadré 28.5)

Risque de méningite d'une brèche ostéodurale de la base Une méningite bactérienne précoce (les premiers jours) ou tardive (quelques mois ou années) peut se déclarer du fait d'une brèche ostéodurale : rhinorrhée claire unilatérale de LCR et brèche antérieure de la base du crâne (fracture du sphénoïde ou de l'ethmoïde), otorrhée et brèche du toit du rocher. Le traitement de la brèche est neurochirurgical.

Risque de lésion directe de nerfs crâniens Certains nerfs crâniens sont menacés d'une lésion directe à l'occasion d'une fracture de la base. Les fractures de l'étage antérieur peuvent léser sur leur trajet le nerf olfactif (I) et le nerf optique (II). La fracture du rocher se complique souvent d'une paralysie faciale (VII), plus exceptionnellement d'une atteinte du nerf auditif (VIII).

Risques de complications ORL d'une fracture du rocher La fracture du rocher expose à un risque de surdité de transmission par lésion ossiculaire et/ou de surdité de perception, totale par fracture translabyrinthique ou partielle par commotion du labyrinthe. Enfin, les vertiges révélant une fistule labyrinthique périlymphatique sont une urgence diagnostique et thérapeutique mettant en jeu le pronostic auditif.

Encadré 28.5 **Signes cliniques d'une fracture de la base du crâne**

- Hémotympan
- Hématome rétro-auriculaire unilatéral (signe de Battle)
- Ecchymoses périorbitaires bilatérales (*Panda* ou *Raccoon eyes*)
- Atteinte de nerfs crâniens (I, II, III, IV, VI, VII, VIII)
- Otorrhée ou rhinorrhée de LCR : glucose + sur bandelette

Plaies pénétrantes et fractures du crâne ouvertes

Les plaies craniofaciales sont des urgences neurochirurgicales. La brèche de la dure-mère provoque une pneumatocèle et ajoute au risque de lésions cérébrales traumatiques un risque infectieux immédiat.

Embarrures

Ce sont des dépressions du crâne palpables, avec parfois mobilité du fragment osseux enfoncé (ressaut), en regard d'une plaie ou masquée sous une bosse sérosanguine ou à quelques centimètres de celle-ci. Lorsque l'enfoncement de la table externe dépasse la table interne, il existe un risque compressif du tissu cérébral sous-jacent qui peut nécessiter une levée chirurgicale de l'embarrure.

Fractures évolutives

Il s'agit de fractures qui n'ont aucune tendance à la consolidation spontanée, entité propre à l'enfant liée à la croissance crânienne. Le risque survient lorsque la fracture s'associe à une brèche durale et une contusion cérébrale sous-jacente. Il faut l'évoquer devant une tuméfaction sous-cutanée du scalp qui ne guérit pas (qu'il faut s'abstenir de ponctionner). Son traitement est neurochirurgical.

Pertes sanguines importantes

L'importance de la spoliation sanguine induite, notamment chez les nourrissons, par un hématome sous-galéal étendu ou une plaie ouverte large peut être responsable d'un choc hémorragique.

Reconnaître les terrains à risque

Trouble de l'hémostase

La connaissance ou la découverte lors du TC d'un trouble de l'hémostase congénital ou acquis (hémophilie, maladie de Willebrand, thrombopénie, anomalie de la fonction plaquettaire, traitement anticoagulant, etc.) expose l'enfant à un risque majoré de saignements. Si la supplémentation immédiate en facteur déficitaire est indispensable, la TDM systématique est largement préconisée par les spécialistes chez un enfant hémophile même asymptomatique.

Antécédent neurochirurgical

Les enfants porteurs d'une valve de dérivation, d'une hydrocéphalie sévère, ayant subi une intervention neurochirurgicale dans les mois précédents (sutures fragiles), ou ayant une tumeur cérébrale, relèvent de l'avis du neurochirurgien.

Trouble neurologique préexistant

Déficit neurologique, handicap moteur ou mental, retard de développement psychomoteur exposent à la non-reconnaissance d'un signe neurologique aigu post-traumatique. Une surveillance hospitalière de l'enfant de quelques heures est justifiée.

Cibler la prescription de TDM cérébrales

La crainte de laisser rentrer au domicile un enfant qui s'aggraverait secondairement, du fait d'une LIC manquée lors de l'évaluation initiale, conduit parfois le praticien à prescrire une TDM malgré l'absence de signes patents de gravité. Ainsi aux États-Unis, 35 % des enfants GCS 14–15 (0–18 ans) ont une TDM, qui est normale dans 95 % des cas. La moitié des LIC identifiées par les 5 % de TDM positives sont des lésions mineures sans aucune conséquence clinique. Elles restent silencieuses ou paucisymptomatiques, responsables tout au plus de céphalées ou vomissements qui s'amendent dans les 24 heures, et ne relèvent d'aucun traitement spécifique. La part de ces LIC mineures parmi les lésions identifiées est plus importante chez les nourrissons (65 *versus* 45 % chez le plus de 2 ans).

Le risque de malignité secondaire induite par les radiations ionisantes de TDM cérébrales répétées avant l'âge de 15 ans et son impact aujourd'hui reconnu sur le risque ultérieur de leucémie et de tumeur cérébrale à l'âge adulte doivent être une préoccupation constante du clinicien à mettre en balance avec le risque de manquer une LIC.

La juste prescription de la TDM tient à la pertinence de l'évaluation clinique de la gravité et à l'objectif défini d'identifier les seules lésions significatives.

L'alternative de l'IRM cérébrale non irradiante en 1re intention, séduisante, se heurte en pratique à des obstacles d'accessibilité, de durée et coût de l'examen et à la nécessité parfois d'une sédation pour les jeunes enfants.

Surveillance au domicile durant la phase aiguë : temps essentiel

Le TC est une lésion évolutive. Le classique délai de « sécurité » des 6 premières heures qui laisserait voir apparaître les manifestations cliniques d'un hématome intracrânien en voie de constitution ne repose pas sur des bases solides. Ceci souligne l'importance de l'information donnée aux parents lors de la décharge. La poursuite de la surveillance au domicile jusqu'à 24 heures se justifie davantage par le risque de majoration d'un œdème lésionnel ou la survenue d'une convulsion révélant un HSD ou une contusion cérébrale que par la crainte d'un HED d'expression retardée après un intervalle libre.

Le retour au domicile n'est autorisé qu'après résolution des symptômes et sous réserve d'une surveillance adaptée possible par un parent muni de consignes écrites de surveillance et averti des signes qui justifieraient une 2e consultation en urgence (encadré 28.6).

Évaluation de la gravité : quels outils ?

Règles de décision clinique

En pratique, l'évaluation de la gravité peut être guidée par les règles de décision clinique publiées dans la littérature. Elles proposent des critères de reconnaissance des enfants à haut risque de LIC pour lesquels une TDM est recommandée (règle CHALICE [*Children's Head injury Algorithm for the prediction of Important Clinical Events*], règle CATCH [*Canadian Assessment of Tomography for Childhood Head injury*]) ou, à l'inverse, des enfants à très faible risque de LIC significative pour lesquels le retour à domicile sans TDM est recommandé (règle PECARN [*Pediatric Emergency Care Applied Research Network*]). Leur sensibilité est optimale mais toutes souffrent d'un manque de spécificité impliquant un taux de TDM élevé. La règle PECARN est recommandée par la Société française de médecine d'urgence (SFMU) pour la prise en charge du TCL de l'enfant. Néanmoins, si elle permet de réduire de 20 à 25 % selon l'âge, les taux élevés (35 %) de TDM des équipes d'urgences pédiatriques nord-américaines, des équipes italiennes, australiennes et néo-zélandaises assurent la détection de LICcs avec un taux de TDM de 7 à 10 %. La règle PECARN, dans leur pratique, augmenterait le taux de TDM et diminuerait la valeur prédictive positive de l'examen de 10 % à moins de 2 %.

Biomarqueur S100B

L'utilité du dosage sérique de la protéine S100B dans l'évaluation initiale d'un TCL est controversée. La difficulté d'établir des valeurs seuils selon l'âge, son manque de spécificité pour le système nerveux central et la nécessité d'obtenir un prélèvement dans les 6 premières heures (demi-vie courte de 120 minutes) sont les limites principales de cet outil dont l'usage pédiatrique relève encore de la recherche clinique.

Analyse des facteurs cliniques prédictifs de LIC

La connaissance de la valeur prédictive de LICcs des différentes variables cliniques est la base de l'appréciation de la sévérité potentielle d'un TC. Seul un très petit nombre d'entre elles sont significativement associées à une augmentation de la fréquence de LICcs. Il s'agit de la diminution du GCS et/ou du trouble de l'interaction, de la présence d'un signe focal, de signes de fracture de la base du crâne ou de signes de fracture de la voûte. Aucune autre variable n'a démontré de façon consensuelle que sa présence augmentait le risque de LICcs.

Un hématome du scalp de plus de 5 cm fait suspecter une fracture de la voûte du crâne sous-jacente qui majore le risque de LIC (OR 4 à 10). La majorité des saignements intracrâniens associés à une fracture simple (linéaire, fermée et sans enfoncement) étant asymptomatiques, les enfants ayant un céphalhématome large sans autre anomalie clinique peuvent rentrer au domicile après une courte observation, sans TDM.

Des études de cohortes ont démontré l'absence d'augmentation de l'incidence des LICcs induites par la présence isolée de chacun des 4 facteurs suivants : PCI (toutes durées confondues), hématome du scalp, mécanisme à haute énergie cinétique, vomissements, quels que soient leur nombre (1, 2, > 2), le délai du 1er épisode (avant/après H4 post-TC) et le délai du dernier épisode par rapport à l'évaluation. Leur présence relève certainement d'une surveillance hospitalière de quelques heures.

Si elle mérite une attention particulière lorsqu'elle est prolongée (> 5 voire 20 minutes) ou qu'elle survient chez un nourrisson, la PCI semble plus souvent le fait d'un malaise vagal ou d'un spasme du sanglot que la traduction d'une LIC.

La signification d'une crise épileptique immédiate, à l'impact, sans déficit au décours n'est pas démontrée. En revanche, la survenue d'une crise secondaire à distance du TC impose une imagerie.

Le jeune âge est un facteur prédictif de LIC. Leur incidence dans les TC de toutes gravités confondues est

Encadré 28.6 Exemple de consignes de surveillance au domicile après un TC de l'enfant

Votre enfant a subi un choc sur la tête. L'examen médical initial et les contrôles éventuels durant la période d'observation sont rassurants et nous autorisent à le laisser rentrer à son domicile. Toutefois, le risque de complication tardive (rare) ne peut être totalement exclu. De nombreuses études ont montré qu'une surveillance est nécessaire pendant 24 heures. Celle-ci peut être effectuée au domicile, au mieux par vous ou votre entourage. Vous garderez votre enfant au calme et surveillerez attentivement l'apparition de l'un des signes suivants :

- comportement inhabituel ou anormal ;
- somnolence anormale : l'enfant peut être fatigué par le traumatisme mais doit être facilement réveillable, comme d'habitude ;
- diminution du tonus ;
- vomissements : plus d'un épisode dans la 1re heure ou survenue plus tardive ;
- maux de tête persistants résistant au paracétamol ou de plus en plus violents ;
- irritabilité, pleurs inhabituels ou gémissements s'il s'agit d'un nourrisson ;
- trouble de la vue, de la parole, de l'équilibre, de la marche ;
- faiblesse d'un bras ou d'une jambe ;
- convulsion.

L'apparition de l'un de ces signes doit vous faire consulter l'hôpital le plus proche de votre domicile ou reconsulter dans le service.

Encadré 28.7 Indications de la TDM et d'une surveillance neurologique dans les TC de l'enfant

Indications admises d'une TDM en urgence

- GCS ≤ 13
- Absence de normalisation du GCS, du tonus ou de l'interaction à H3 post-TC
- Dégradation neurologique au cours d'une surveillance
- Déficit focal neurologique
- Bombement de la fontanelle
- ↑ du PC au cours d'une surveillance
- Convulsion secondaire
- Persistance de vomissements au-delà de H6 post-TC
- Persistance de céphalées résistantes au paracétamol au-delà de H6 post-TC
- Signe de fracture de la base, de fracture de la voûte avec enfoncement ou ouverte

Situations relevant d'une surveillance courte en milieu hospitalier

- Âge < 3 mois
- GCS = 14 et/ou trouble de l'interaction et/ou hypotonie et/ou instabilité posturale et/ou trouble visuel avant H3
- Céphalhématome large suspect de fracture (sans enfoncement)
- PCI
- Amnésie
- Convulsion à l'impact
- Vomissements avant H6
  L'indication et la durée de la surveillance de vomissement(s) isolé(s) précoce(s) doivent certainement tenir compte de l'âge et du délai d'apparition du 1er épisode (au-delà de la 1re heure post-TC ?) plus que de leur nombre.
- Céphalées intenses avant H6 (résistantes au paracétamol)
- Défaut de surveillance adaptée possible au domicile ou d'accès rapide à l'hôpital

L'association de plusieurs de ces symptômes ne justifie pas davantage une TDM d'emblée (sauf vomissements répétés chez le moins de 3 mois).

Sont exclus de ces indications les enfants ayant un trouble de l'hémostase, un antécédent neurochirurgical, un trouble neurologique préexistant, un polytraumatisme ou suspects de maltraitance.

inférieure à 5 % entre 1 et 2 ans, de 5 à 10 % entre 3 et 11 mois, et supérieure à 10 % avant 2 mois. Ceci est vrai aussi pour les TC légers dans lesquels sont rapportées des incidences de LIC plus élevées chez les plus jeunes, qu'elles soient identifiées par TDM ou par IRM. Toutefois si les nourrissons ont davantage de lésions que les enfants de plus de 2 ans, cette augmentation est le fait de lésions mineures voire asymptomatiques puisque les incidences des LICcs dans les TCL (GCS 14–15) restent similaires dans les deux tranches d'âge.

Se donner du temps : intérêt de la surveillance et de l'évaluation du risque dans le temps

Toutes les études démontrent l'intérêt d'une période d'observation de quelques heures, notamment pour les cas de risque intermédiaire, avant de poser l'indication d'une TDM ou d'autoriser le retour à domicile. Cette stratégie réduirait de 30 % le nombre de TDM prescrites.

La surveillance se justifie par un risque d'œdème lésionnel secondaire, d'expansion progressive d'un hématome intracrânien ou de survenue d'un saignement veineux retardé jusqu'à la 6e heure.

Elle donne le temps de voir disparaître les symptômes d'une commotion cérébrale qui seront transitoires (céphalées, vomissements, pleurs/irritabilité, hypotonie, somnolence, agitation, désorientation, confusion, trouble visuel ou de l'équilibre, etc.). Elle donne le temps d'affirmer que l'examen neurologique est et reste normal lorsqu'il existe des facteurs cliniques de gravité potentielle. Elle permet enfin d'identifier sans retard une LIC qu'annoncerait la survenue, la persistance ou l'aggravation secondaire de symptômes neurologiques. Une TDM trop précoce (avant H6) réalisée en l'absence de signe de gravité immédiate expose au risque de devoir être recontrôlée, sa normalité initiale ne permettant pas d'éliminer un saignement veineux retardé.

En pratique : quels enfants doivent avoir une TDM ? Quels enfants doivent être surveillés ?

Les stratégies de prise en charge selon l'évaluation du niveau de risque sont rassemblées dans l'encadré 28.7.

Commotion cérébrale : et après ?

- La *commotion cérébrale (CC)* associe de façon variable des troubles physiques, comportementaux, cognitifs et du sommeil, accompagnés ou non d'une PCI, qui s'installent dans les heures ou jours suivant un TCL (encadré 28.8). Les CC notamment de l'enfant et de l'adolescent sportif nécessitent une prise en charge immédiate après la phase aiguë. Si leur pronostic est largement favorable avec en règle une résolution spontanée des symptômes en 7 à 14 jours, l'impact qu'une commotion sur le cerveau immature d'un enfant pourrait avoir sur son développement neurologique reste à évaluer.
- Le *syndrome postcommotionnel* est défini par la persistance d'une constellation de symptômes de CC au-delà de la période de récupération habituelle de 14 jours. Les atteintes cognitives les plus fréquentes touchent la vitesse de traitement de l'information, la mémoire, la concentration. La majorité des études pédiatriques montrent que les symptômes postcommotionnels se résolvent dans la très grande majorité en quelques mois, sans répercussion scolaire à long terme. À 1 an, leur prévalence est similaire à celle des enfants ayant subi des traumatismes purement orthopédiques.

Les *consignes de récupération* comportent un repos cognitif et physique de 24–48 heures, jusqu'à résolution des symptômes aigus, suivi d'un programme progressif de retour aux activités scolaires, puis sportives. Le repos cognitif au domicile comprend la suspension de la lecture, de la télévision et des jeux sur écrans qui exacerbent les symptômes postcommotionnels. Le retour à l'école est recommandé dès que la

Encadré 28.8 Signes et symptômes d'une commotion cérébrale

Symptômes et signes physiques

- Perte de connaissance initiale/amnésie
- Céphalées
- Nausées/vomissements
- Troubles visuels (vision double, floue, flashs)
- Acouphènes, phonophobie
- Trouble de l'équilibre, de la marche
- Trouble de la coordination, diminution de l'habilité au jeu
- Fatigue

Signes cognitifs

- Désorientation – Confusion
- Somnolence
- Ralentissement idéomoteur, augmentation du temps de réaction
- Trouble de la concentration
- Trouble de la mémoire
- Signes psychocomportementaux

Irritabilité

- Labilité émotionnelle
- Anxiété – tristesse

symptomatologie au repos est minimale, voire résolue. Ce n'est qu'en l'absence de symptômes depuis au minimum 7 à 10 jours et après avoir pu réintégrer pleinement ses activités scolaires que le jeune athlète reprend progressivement des activités sportives sur 1 semaine.

Les CC sont des atteintes structurelles invisibles à la neuro-imagerie. TDM ou IRM cérébrales ne sont donc pas recommandées en l'absence de signes évocateurs de LIC.

En pratique, il convient après un traumatisme mineur de rassurer, accompagner l'enfant et sa famille et de s'assurer du retour à la normale.

Conclusion

La clé pour le praticien d'une juste prescription de la TDM dans la prise en charge du TC léger de l'enfant réside dans l'analyse clinique rigoureuse de la gravité potentielle du TC dont l'objectif est d'identifier les seules LIC significatives.

Morsures et piqûres

Bertrand Chevallier

Morsures de chien

En France, on compte près de 10 millions de chiens. Les avantages pour l'enfant de la présence d'un animal à la maison sont nombreux sur le plan psychologique, affectif, éducatif et même parfois thérapeutique.

Le nombre exact de morsures reste inconnu car toutes ne nécessitent pas des soins médicaux. On estime autour de 30 000 le nombre de morsures de chien annuellement chez l'enfant et l'adolescent.

Les enfants sont une cible privilégiée des morsures de chien, moins souvent de chat.

Les morsures de chien sont la conséquence d'interactions comportementales entre l'enfant et le chien : elles constituent un type particulier d'accident domestique dont la relative fréquence et la possible gravité nécessitent qu'on en connaisse mieux les circonstances pour en développer la prévention.

L'infection en est la complication la plus fréquente.

Les séquelles fonctionnelles et esthétiques constituent les complications les plus graves. Des recommandations sur la prise en charge de ces accidents doivent reposer sur l'épidémiologie clinique et bactériologique des morsures.

Épidémiologie

Les patients

Incidence

On estime l'incidence annuelle des enfants mordus par un chien et requérant des soins médicaux à 30–50 pour 100 000 enfants âgés de 0 à 15 ans. Elle s'élève à 8,6 % si l'on considère l'ensemble des morsures, y compris les morsures bénignes. Certaines publications américaines font état d'un pourcentage d'enfants mordus au moins une fois dans leur vie compris entre 25 et 40 %. Les morsures de chien représentent 0,5 à 1 % des consultations et 5 % des plaies dans les services d'urgences chirurgicales pédiatriques.

Âge et sexe

Plus de 50 % de l'ensemble des morsures de chiens s'observent entre 0 et 18 ans, mais il existe deux pics de fréquence (entre 1 et 4 ans surtout, et entre 10 et 13 ans) avec une prédominance masculine (56–65 %), en particulier entre 1 et 4 ans.

L'accident et ses conséquences

Lieu

Les morsures se voient toute l'année mais avec un pic de fréquence net de juin à septembre. II s'agit presque toujours d'un accident domestique, à l'intérieur de la maison (15 à 20 %) ou dans les dépendances immédiates (35 à 40 %), généralement le domicile familial ou celui d'amis. Les autres lieux (parcs, squares, rue) représentent 15 à 20 % de l'ensemble des morsures. L'enfant était seul dans la pièce ou le jardin avec le chien dans 25 % des cas et, dans plus de 50 % des cas, l'accident est survenu en l'absence de surveillance adulte.

Circonstances

Quatre causes d'agression de l'enfant par le chien sont rapportées :

- agression par peur : jeux mal compris par le chien, étreintes non voulues par le chien ;
- agression par mise en cause de la hiérarchie familiale, lorsque la place hiérarchique dans la famille est ressentie comme remise en cause par le chien (chien mâle ++) ;
- agression due à une maladie de l'animal. L'animal est agacé par des sensations douloureuses : otite chronique, dermatose, douleur osseuse. La morsure est habituellement précédée d'une longue phase de comportements agressifs ;
- comportement pathologique, plutôt le fait de chiens errants ou de chiens atteints d'affection neurologique : encéphalite, tumeur.

Siège des lésions

Le siège lésionnel varie en fonction de l'âge de la victime :
- chez l'enfant jeune, le visage est le plus souvent touché (70–85 %) : lèvres, joue, nez, paupières, front, puis la nuque, le cou et le membre supérieur ;
- chez l'enfant plus grand, les localisations sont plus variées, incluant le membre inférieur (mollet), le membre supérieur (main ++, base du pouce) et enfin le visage.

Les doubles localisations ne sont pas rares, correspondant soit à deux attaques, soit plus souvent à l'impact des canines opposées au cours d'une même morsure.

Gravité lésionnelle

En France, le nombre de décès imputables à des attaques de chien est de 0 à 2 par an. Le risque de séquelles est estimé entre 3 et 10 %, selon qu'elles sont esthétiques ou fonctionnelles. La majorité des morsures d'animaux domestiques sont bénignes mais certaines d'entre elles (5 %) sont très graves du fait de lésions musculotendineuses ou vasculaires ou de séquelles esthétiques au visage. Les plaies simples linéaires ou à bords anfractueux sont la lésion la plus fréquente. Une perte de substance est possible (avulsion cutanée ou musculaire). La morsure est généralement superficielle, mais peut être profonde, pénétrante ou transfixiante (joue) s'il s'agit de gros animaux et des décollements sous-cutanés peuvent être masqués en l'absence d'examen soigneux.

Le chien : taille, âge, lien avec l'enfant

Les enquêtes statistiques montrent une prédominance de chiens familiers (Terrier, Cocker, Caniche, Husky, Labrador) ainsi que des bergers allemands. La part des chiens réputés féroces : Doberman, Rottweiller, Pitbull, terrier ne représentent qu'une minorité de l'ensemble des morsures (<2 %) même si les lésions sont souvent plus spectaculaires. Les bergers allemands et leurs croisements occupent la première place mais c'est aussi le type le plus représenté dans la population canine.

Les chiens agresseurs sont le plus souvent jeunes, et de sexe mâle. Le chien mordeur est celui des parents (15 %), de la famille proche (20 %) ou des voisins (40 %). La responsabilité éventuelle d'un chien errant ou d'un chien dont les propriétaires sont inconnus de l'enfant ou de la famille est rarement en cause. Cependant, dans près de 1 cas sur 2, l'enfant ne connaissait pas l'animal avant l'accident, expliquant ainsi la difficulté pour l'enfant d'appréhender ses réactions.

Conduite à tenir

Interrogatoire

Le contexte, la chronologie (délai de prise en charge), les informations concernant le mordeur, les statuts vaccinaux (tétanos chez l'enfant, rage chez le mordeur) doivent être précisés. Toute suspicion de malveillance ou de maltraitance (histoire discordante, retard de présentation aux urgences, présentation par un tiers, absence ou remplissage incomplet du carnet de santé) doit faire conduire au signalement du patient à la cellule de maltraitance. En cas de suspicion de maltraitance, l'enfant doit être hospitalisé de principe même si les lésions somatiques ne justifient pas à elles seules l'entrée en secteur chirurgical.

Un examen clinique précis (descriptif, dessins, photos) est réalisé avec rédaction d'un certificat initial descriptif des lésions. Les examens complémentaires sont rares. Le recours au scanner, plus raisonné chez l'enfant afin de limiter l'irradiation, est à adapter à la situation clinique. Il est nécessaire et indispensable en cas de suspicion de lésion osseuse craniofaciale.

Examen clinique précis

Il s'accompagne d'un descriptif, de dessins, de photographies et fait l'objet d'un certificat initial.
- II précise le siège de la plaie et ses relations avec les axes vasculonerveux, les tendons et les articulations, son aspect net ou contus, l'existence possible de décollements sous-cutanés, et estime sa profondeur.
- Il recherche des signes de gravité en fonction de leur retentissement esthétique (localisation au visage ou avulsion), fonctionnel (atteinte nerveuse, du globe oculaire, plaie ou contusion vasculonerveuse, attrition musculaire ou décollements), d'effraction articulaire ou de la gaine des tendons fléchisseurs.

Les principes de prévention de la rage respectent les recommandations en vigueur : vérification du statut antirabique de l'animal, surveillance vétérinaire du mordeur, déclaration au commissariat, vaccinations antirabiques (institut Pasteur).

Mesures immédiates

- Désinfection : le plus rapidement possible, elle fait appel à un ammonium quaternaire ou à une solution iodée ou de chlorhexidine, après rinçage à grande eau de la plaie (ce rinçage raccourcit le temps de présence des gouttelettes de salive infectées de l'animal dans la plaie et diminue le risque infectieux).
- Réassurance et soulagement de la douleur : la douleur et la souffrance psychologique doivent être évaluées et prise en charge dès l'arrivée. Les enfants mordus sont souvent mutiques et en état de choc. Des antalgiques doivent être facilement prescrits : après évaluation de la douleur, on a recours aux antalgiques de palier 1 (type paracétamol – Perfalgan®) et 2 (type morphine – Oramorph® ou nalbuphine – Nubain®) ou en association de palier 1 et 2.
- Vérification du statut vaccinal par rapport au tétanos.
- Parage et extraction des possibles corps étrangers si possible dès le passage aux urgences.

Conséquences psychologiques

Elles ne doivent pas être négligées et nécessitent une prise en charge spécifique. Certains enfants peuvent développer des syndromes anxieux, des états de stress aigu post-traumatiques et des troubles du sommeil. Cette symptomatologie est d'autant plus fréquente que la morsure a été violente et mutilante. L'avis psychologique doit être proposé dès la prise en charge initiale et ne doit pas attendre l'apparition des troubles. Cet entretien doit permettre de préciser l'état psychologique de l'enfant mais aussi d'évaluer la situation familiale et de préciser les conditions ayant mené à la morsure.

Place de l'antibiothérapie

La salive animale, et en particulier celle du chien, est le siège d'une flore microbienne polymorphe comprenant des germes pyogènes (staphylocoques, streptocoques) et des anaérobies ; 30 à 60 % des chiens sont porteurs asymptomatiques de différentes souches de *Pasteurella*.

La fréquence des infections après une morsure de chien est estimée entre 5 et 15 %. Plus de 50 % des plaies par morsures animales vues aux urgences hospitalières sont contaminées (présence d'un à cinq germes à l'examen direct ou en cultures). Le risque septique est plus important lors des plaies de la face ou de la main et lorsque la plaie excède 3 cm.

Cinq facteurs ont été corrélés à un risque accru d'infection et justifient la mise en place d'une antibioprophylaxie (avis d'experts) :

- une plaie profonde ;
- un décollement sous-cutané et une perte de substance ;
- une plaie de la main ;
- une plaie du visage devant être rapidement suturée en raison du risque esthétique ;
- une plaie évoluant depuis plus de 6 heures.

Dans ces conditions, l'antibiothérapie est débutée dès l'arrivée aux urgences par l'association amoxicilline et acide clavulanique, en absence d'allergie, à la dose de 50 mg/kg/j en 3 prises orales. La durée est fonction de l'évolution clinique avec une durée moyenne de 5 jours. En cas d'allergie aux pénicillines, une association clindamycine et Cotrimoxazole® (triméthoprime + sulfaméthoxazole) est recommandée.

Suture ou pas suture ?

II semble raisonnable de la proscrire quand la morsure est ancienne (> 48 heures) et surinfectée (la suture peut être envisagée à 3 jours si la plaie est propre). En revanche, quand la morsure est vue très précocement et n'est apparemment pas souillée, il est possible de la suturer mais sans rapprocher de façon trop étroite les berges de la plaie, ou simplement de la panser à plat avec des pansements gras et des antiseptiques. L'utilisation de Steri-Strip™ peut alors être intéressante.

Les plaies du visage doivent bénéficier d'un environnement chirurgical rapide. Le parage au niveau de la face doit être efficace mais conservateur. Les excellentes capacités de cicatrisation de l'enfant et la région anatomique (hypervascularisation de la région faciale) sont en faveur des gestes d'exérèse minimalistes. En revanche, une suture précoce est souhaitable pour limiter les séquelles esthétiques. Elle doit être précédée d'un parage chirurgical.

L'adage « *Toute plaie de la main doit être explorée au bloc opératoire* » à la recherche d'une plaie tendineuse, vasculaire ou nerveuse reste valable pour les morsures ++++. Ces lésions sont de surcroît à haut risque septique. Les plaies de main chez l'enfant nécessitent d'être hospitalisées pour surveillance pendant 48 heures.

Les plaies de petite taille ne sont pas suturées. Des sutures lâches en points séparés sont proposées pour le reste des plaies.

Prophylaxie antirabique post-exposition (PPE)

> *« Chez l'homme, le virus de la rage provoque une encéphalite incurable et mortelle une fois les premiers symptômes déclarés. Il est transmis par un mammifère infecté en phase d'excrétion salivaire par morsure, griffure ou léchage d'une plaie ou d'une muqueuse ». « Le virus rabique ne franchit pas la peau saine ».*
>
> Poujol P. La rage, une maladie toujours d'actualité. Compte rendu de la journée de l'Anses, Paris, 9 octobre 2014.

Débutée le plus rapidement possible, la PPE associe soins locaux systématiques et vaccination antirabique, seule ou combinée à l'injection d'immunoglobulines spécifiques, selon les recommandations de l'Organisation mondiale de la santé (OMS). Il n'y a pas de délai maximal pour entreprendre la PPE ; certaines sont mises en place jusqu'à 6 mois après une morsure.

Soins locaux

Ils comportent nettoyage de la plaie à l'eau et au savon pendant 15 minutes, rinçage, application d'un antiseptique iodé ou chloré, et ne sont malheureusement pas toujours effectués dans les services d'urgence, alors que leur importance est majeure pour limiter le risque infectieux.

Consultation dans un centre antirabique en France

La France métropolitaine compte 63 centres antirabiques et 14 antennes.

Le risque de rage est apprécié par :

- **la zone de prévalence de la rage** :
  - la France est déclarée indemne de rage terrestre,
  - il existe encore un risque lié à l'importation illégale d'animaux en cours d'incubation,
  - la rage est fortement endémique dans les pays intertropicaux : Amérique centrale et du Sud, Afrique, Moyen-Orient, sous-continent indien, Asie du Sud-Est ;
- **l'attitude de l'animal** : tout comportement anormal de l'animal doit être considéré comme suspect.

Après morsure, l'animal doit être mis sous contrôle vétérinaire pendant 14 jours (3 certificats vétérinaires à J0, J7, J14) :

- si l'animal est vivant après 14 jours, la salive n'était pas infectante ;
- si l'animal meurt spontanément ou est tué, sa tête ou son cadavre doit être envoyé d'urgence, dans de la glace, aux services vétérinaires qui organisent l'envoi vers le laboratoire de référence pour mise en évidence du virus.

Deux protocoles sont autorisés en France ; ils comprennent 4 injections (protocole de Zagreb : 2 à J0, J7 et J14) ou 5 injections vaccinales (protocole d'Essen : J0, J3, J7, J14 et J28). Des immunoglobulines sont administrées en cas de morsure de grade 3 (excoriation et saignement immédiat) ou 2 (excoriation minime) chez les personnes immunodéprimées.

Après une morsure, dans la mesure du possible, il faut identifier l'animal en cause. Sa mise en observation auprès d'un vétérinaire ou l'examen de son cadavre permettent éventuellement l'arrêt de la PPE.

Après une morsure en zone d'endémie, il faut consulter dans un centre antirabique à son retour en France, car certains pays utilisent des vaccins qui ne sont pas validés par l'OMS.

Il n'existe aucune contre-indication à la vaccination antirabique.

Prévention

Les messages de prévention s'adressent aux familles et aux propriétaires de chien.

Les dix messages clés pour les familles (Zoopsy – Association des vétérinaires comportementalistes 2016)

- Ne jamais laisser sans surveillance un petit enfant avec son chien
- Laisser le chien manger sans le déranger
- Respecter le repos ou le sommeil du chien
- Ne pas s'approcher d'une femelle qui garde ses petits
- Ne pas bloquer toute possibilité de sortie à l'animal (lui laisser une possibilité de fuite)
- Ne pas laisser seul un enfant qui veut éduquer son animal
- Interdire à l'enfant de toucher un chien inconnu
- Apprendre à l'enfant à reconnaître les signes d'agressivité du chien afin qu'il cesse de l'importuner
- Ne pas laisser l'enfant s'interposer quand deux chiens se battent
- Apprendre à l'enfant à respecter le territoire du chien (couche, écuelle, etc.)

Messages pour les propriétaires de chiens

Le recours à des éleveurs professionnels pour l'acquisition d'un chiot doit être systématique tant le rôle des premières semaines de vie (socialisation) est essentiel pour son comportement ultérieur.

II n'y a pas de race de chien naturellement dangereuse mais seulement des conditions d'élevage ou de détention qui rendent un animal agressif.

Le comportement du maître fait celui du chien. Les chiens inscrits au Livre généalogique géré par la Société centrale canine en France sont soumis à une sélection contrôlée et ne sont presque jamais génétiquement dangereux.

En revanche, les bâtards (comme les Pitbulls) risquent d'être dangereux car le mélange des races peut détruire les mécanismes génétiques d'inhibition de l'agressivité envers l'homme.

Les propriétaires de chiens potentiellement dangereux doivent connaître les mesures réglementaires : obligation de tenue en laisse sur la voie publique (article 99-6 du règlement sanitaire départemental), obligation de soumettre un animal mordeur au vétérinaire aux frais du propriétaire (art. 232-2 du Code rural), assimilation d'un chien à une arme de destination (art. R.132-75 du Code pénal, 22 juillet 1996).

Conclusion

Les morsures de chien ne représentent qu'une minorité parmi les accidents domestiques de l'enfant. Les complications infectieuses, fonctionnelles et esthétiques font cependant de cet accident un évènement à part, justifiant la mise en place de stratégies simples de prévention, concernant l'enfant et son entourage, et les propriétaires de chien. La qualité de la prise en charge immédiate (lavage, antibiothérapie, suture chirurgicale après parage si besoin) permet d'éviter des séquelles pouvant grever lourdement l'avenir esthétique et fonctionnel de l'enfant. La présence d'un chien dans une famille doit être préparée, accompagnée d'autant que de jeunes enfants sont présents. Les chiens mordeurs sont dans la grande majorité des cas des chiens de la famille ou de voisins proches. Les recommandations des vétérinaires doivent être connues et respectées : leur méconnaissance explique plus de la moitié des morsures de chien en France.

Piqûres de tiques

La piqûre de tique chez l'enfant est une situation fréquente et souvent récidivante chez le jeune enfant. La découverte d'une tique attachée au décours d'une promenade est une source d'inquiétude pour les familles et une cause non rare d'appel au médecin.

L'incidence de la maladie de Lyme en France est difficile à préciser et a été estimée à 55/100 000 habitants mais ce chiffre est peut-être sous-estimé. Il existe des disparités régionales. Cependant, l'ensemble du territoire français est touché par la maladie, à l'exception du pourtour méditerranéen et des régions montagneuses (> 1 500 m).

Les vecteurs en Europe sont des tiques du genre *Ixodes ricinus* (tiques adultes et nymphes) présentes dans les milieux humides et boisés, mais aussi dans les prairies et même parfois les parcs en zones urbanisées.

Ces tiques prédominent d'avril à octobre et peuvent aussi transmettre d'autres maladies beaucoup plus rares comme l'encéphalite à tique.

Physiopathologie – Cycle de la tique

La tique dure est un acarien ectoparasite strictement hématophage, qui requiert la prise d'un unique repas sanguin sur des hôtes vertébrés très variés. L'homme est un hôte accidentel. La tique se développe en trois stades : la larve, la nymphe et l'adulte mâle ou femelle. La plupart des tiques attendent leur hôte à l'affût sur la végétation. La tique se nourrissant exclusivement de sang, la recherche de l'hôte est donc vitale.

La transmission de *Borrelia* à l'homme ne survient effectivement pas au tout début du repas sanguin. Le risque théorique de transmission est faible durant les premières 24 heures et augmente avec la durée d'attachement de la tique. Le taux d'infestation des vecteurs par *Borrelia* (10 à 20 %) et donc le risque de transmission (5 à 10 %) d'une tique infectée augmentent au fur et à mesure des stades de développement des tiques. Les nymphes sont le plus souvent responsables de la transmission de la borréliose de Lyme car leur découverte sur la peau de l'enfant est plus tardive, en raison de leur petite taille.

En France, l'incidence de la borréliose de Lyme a de fortes variations régionales avec un gradient décroissant est-ouest et nord-sud. Durant l'année, le pic de fréquence de la maladie (correspondant principalement à la survenue des manifestations précoces de la maladie dont le délai d'incubation est court) correspond à la période d'activité maximale des tiques, c'est-à-dire du début du printemps à la fin de l'automne.

Situations cliniques

Découverte d'une tique attachée sur la peau de l'enfant

Cette découverte est le plus souvent le fait d'un examen systématique de la peau de l'enfant car la piqûre est

indolore. La découverte d'une tique doit en faire rechercher d'autres et rendre encore plus attentif l'examen physique de l'enfant.

La ou les tiques doi(ven)t être retirée(s) rapidement selon un schéma standardisé :

- proscrire l'application préalable d'éther, de pétrole ou d'un autre produit chimique, qui provoquerait la régurgitation de la tique et la libération de *Borrelia* ;
- utiliser une pince fine (pince plate ou pince à épiler non coupante) ou un tire-tique, agripper la tique le plus près possible de la peau et tirer doucement mais fermement dans l'axe ou après un mouvement de rotation antihoraire si l'on utilise un tire-tique. Si l'ablation de la tique est incomplète (une partie du rostre reste attachée), ne pas multiplier les tentatives, cette partie restante ne contient que peu ou pas de parasites ;
- appliquer un antiseptique sur la zone après le retrait de la tique.

Une surveillance locale attentive est expliquée à la famille : cette observation attentive de la zone piquée se déroule du 3e au 30e jour, afin de détecter l'apparition d'un érythème migrant (EM). Dans les 48 heures après une piqûre de tique, une réaction inflammatoire simple peut être repérée (réaction à la salive de la tique ou infection à pyogènes). Cette réaction doit être différenciée d'un érythème migrant.

Aucun examen complémentaire n'est utile.

Un traitement prophylactique par antibiotiques d'emblée n'est pas indiqué.

Identification d'un érythème migrant

Un EM peut être diagnostiqué lors du suivi d'un enfant piqué par une tique ou bien être de découverte fortuite : dans ces cas, la seule exposition possible à des tiques suffit au diagnostic.

L'EM a des caractéristiques propres qu'il convient de décrire à la famille dès le retrait de la tique :

- la lésion débute sur le site de la piqûre et apparaît 3 à 30 jours (moyenne 7–14 jours ; extrêmes 1–180 jours) après la piqûre d'une tique infectante ;
- il s'agit d'une lésion érythémateuse non indurée ni prurigineuse, habituellement d'au moins 5 cm de diamètre avec une extension centrifuge ;
- si la lésion est minime ou moins caractéristique, son extension en quelques jours confirme le diagnostic ;
- l'EM peut s'accompagner d'arthromyalgies fugaces et migratrices et de signes généraux modérés et peu spécifiques (fébricule et asthénie).

Aucun examen complémentaire (sérologie) n'est recommandé.

Une antibiothérapie est indispensable et doit être débutée rapidement (recommandation HAS 2018). Le traitement recommandé est la doxycycline (4 mg/kg/j sans dépasser 100 mg/prise) pendant 14 jours ou l'amoxicilline pendant 14 jours et, en cas de contre-indication à l'amoxicilline ou aux cyclines, l'azythromycine (20 mg/kg en une prise pendant 7 jours).

- La réponse au traitement est en général excellente, avec une disparition rapide et complète de l'EM entre 1 semaine et 1 mois après le début de l'antibiothérapie.
- En l'absence de réponse clinique après 1 mois, il est recommandé de s'assurer de la bonne observance du traitement par le patient et de discuter un diagnostic différentiel.
- Il est recommandé de surveiller et revoir les patients traités pour un EM simple en cas d'évolution atypique, de symptômes persistants ou d'apparition de nouveaux symptômes.
- L'échec thérapeutique nécessite un examen spécialisé, notamment par un dermatologue.

Tests biologiques

Les tests de dépistage, qui visent à détecter la présence d'anticorps anti-*B. burgdorferi*, sont à l'heure actuelle principalement réalisés par méthode immunoenzymatique.

Les tests de confirmation sont réalisés par immunoempreinte sur le même sérum (ou LCR), l'objectif étant de confirmer la spécificité des anticorps détectés par les tests de dépistage.

Les recommandations (HAS 2018) insistent au contraire de façon unanime sur l'utilisation d'une stratégie en deux étapes : dépistage (par ELISA) suivi, en cas de résultat positif ou douteux uniquement, par une étape de confirmation (par immunoempreinte) réalisée sur le même sérum (et/ou le LCR).

Interprétation et limites

À la phase initiale de la maladie (c'est-à-dire au stade d'EM), les anticorps spécifiques anti-*Borrelia* ne sont détectables que chez 20 à 60 % des patients (en fonction des séries) : la sérologie n'est donc pas recommandée à ce stade.

Indications

En cas de piqûre de tique isolée, le retrait correct et précoce de la tique associé à une désinfection cutanée locale et à la surveillance clinique simple de la zone piquée pendant un mois à la recherche du développement ultérieur d'un éventuel EM sont suffisants. Aucun test biologique n'est justifié à ce stade.

L'EM représente (en Europe) une manifestation pathognomonique de la borréliose de Lyme. Si la lésion cutanée est typique et si les données anamnestiques sont concordantes, le diagnostic doit rester strictement clinique et se passer de tout examen biologique complémentaire.

En revanche, lorsque les données anamnestiques sont compatibles, mais que les manifestations cutanées sont atypiques, la réalisation d'une biopsie cutanée – après avis dermatologique spécialisé – peut se discuter. Si un résultat positif obtenu par culture ou par PCR permet de lever le doute diagnostique, un résultat négatif ne permet pas d'exclure une borréliose de Lyme car, dans cette indication, la culture et la PCR ont une sensibilité équivalente, mais faible, de l'ordre de 50 %.

Prévention

Certaines mesures de prévention (HAS 2018, *cf.* annexe) permettent de se protéger contre les piqûres de tiques lors d'une promenade en forêt, d'un séjour en zone boisée ou végétalisée (jardinage) ou d'une randonnée.

Mesures simples

Il est recommandé de :
- porter des vêtements longs et clairs afin de mieux repérer les tiques ;
- glisser les bas de pantalon dans les chaussettes, voire utiliser des guêtres ;
- porter des vêtements couvrants (protection de la tête et du cou, en particulier chez les enfants) et des chaussures fermées ;
- se munir d'un tire-tique.

Utilisation de répulsifs cutanés

Les produits utilisables sont le DEET, l'IR 3535, la picaridine et le citriodiol.

Imprégnation vestimentaire par des répulsifs dédiés

Elle constitue un complément à l'utilisation de répulsifs cutanés. La perméthrine est notamment utilisée. Le produit peut être appliqué en pulvérisations sur la face externe des vêtements ; il garde alors son effet pendant 6 semaines.

Au retour

- Il faut inspecter tout le corps en examinant tout particulièrement les localisations habituelles, c'est-à-dire les sites où la peau est la plus fine, tels que les aisselles, les plis du genou, les zones génitales, le nombril, les conduits auditifs et le cuir chevelu.
- Il est préférable que l'examen soit réalisé le plus rapidement possible.
- Cet examen doit être attentif car le stade du vecteur le plus souvent en cause est la nymphe qui ne mesure que 1 à 3 mm.
- Il est recommandé de refaire cet examen le lendemain car la tique, gorgée de sang, sera mieux visible.

Après découverte de la tique attachée sur la peau de l'enfant

- Extraire immédiatement la ou les tiques.
- Surveiller. Informer l'entourage des signes à surveiller pendant 30 jours :
  - évolution du point de piqûre ;
  - apparition de signes cliniques dans les semaines qui suivent la piqûre de tique :
    - signes généraux : douleurs, fièvre, fatigue inexpliquée,
    - signes focaux : atteinte dermatologique (EM ailleurs qu'au site de piqûre), articulaire, neurologique, etc.
- Recommander d'indiquer dans le carnet de santé la notion de piqûre de tique (date, localisation anatomique), de prendre des photos (et de demander à la famille/au patient de le faire pour documenter l'évolution), de noter la localisation géographique.

Conclusion

Devant une piqûre de tique, les familles doivent être informées de la conduite à tenir, et en particulier du retrait rapide de ou des tiques, et informées de l'observation attentive de la zone piquée pendant 30 jours.

Les parents doivent aussi être rassurés. Dans la grande majorité des cas, la tique n'est pas infectante (90 % des cas) et la piqûre d'un enfant par une tique infectée ne transmet le parasite que dans à 10 à 15 % des cas.

Un érythème migrant traité selon les recommandations par une antibiothérapie adaptée permet la guérison de l'enfant, évitant le passage à une phase secondaire.

Lors de cette phase primaire, les tests biologiques, reposant principalement sur la sérologie, sont inutiles.

Outre la protection contre les piqûres de tiques, la mesure de prévention individuelle la plus efficace repose, en cas d'exposition, sur le dépistage et le retrait précoces des tiques fixées à la peau.

Intoxications aiguës

Isabelle Claudet

Les expositions à des substances toxiques sont fréquentes chez l'enfant, le risque d'intoxication (patient symptomatique) augmente avec l'âge : 8 % des cas avant 12 ans et 18 % des cas chez l'enfant plus âgé. Les intoxications sont généralement accidentelles (93 %), domestiques et concernent un seul produit, le plus souvent connu. La mortalité globale par intoxication est plus faible chez l'enfant que chez l'adulte (0,03 *versus* 0,3 %) mais dépend de l'âge et des substances impliquées.

Six classes médicamenteuses ont été impliquées dans des intoxications fatales par ingestion de faible dose chez le jeune enfant (< 6 ans) (1 cp ou 1 cuillérée) : les **antidépresseurs tricycliques**, les **antipsychotiques**, les **inhibiteurs calciques**, les **dérivés contenant de la quinine**, les **opiacés** et les **hypoglycémiants oraux**.

Quand évoquer une intoxication aiguë chez l'enfant ?

Tout trouble neurologique aigu survenant chez un enfant sans antécédents et non fébrile doit faire évoquer une intoxication. La présentation clinique peut être :
- **une ataxie aiguë** : elle peut être décrite par la famille comme un trouble de la marche. Les médicaments impliqués sont souvent des hypnotiques benzodiazépines ou apparentés (zolpidem, zopiclone) ;
- **une ou des convulsions** : les convulsions d'origine toxique impliquent souvent les antidépresseurs tricycliques (AD3C) chez l'enfant, les autres toxiques sont : le tramadol, les antipsychotiques, les anticonvulsivants et certains antibiotiques (bêtalactamines, fluoroquinolones), les antihistaminiques contenant de la diphénhydramine ou du diménhydrinate, la prise accidentelle d'ecstasy (convulsions précoces fébriles, hypersudation et hypertonie musculaire) ;
- **des manifestations oculaires** : accès dystoniques ou crises oculogyres (cétirizine), nystagmus (antihistaminiques contenant de la pipérazine, carbamazépine, phénytoïne, cannabis, dextrométhorphane, barbituriques, alcool, CO), mydriase (AD3C, ISRS, tramadol, anticholinergiques, cocaïne, LSD, phénothiazines, barbituriques, carbamazépine, antihistaminiques, cannabis, méthanol) – myosis (opiacés, héroïne, phénothiazines sédatives, organophosphorés) ;
- **un malaise avec ou sans perte de connaissance :** malaise non fébrile chez un enfant sans antécédents. Des malaises inexpliqués récurrents et doivent faire rechercher une cause toxique dans le cadre d'un éventuel syndrome de Münchhausen ;

- **des manifestations collectives :** intoxication au CO, au chlore, alimentaire bactérienne, alcool, suicide altruiste ;
- **un trouble du rythme inexpliqué :** cardiotropes, médicaments à effet stabilisant de membrane (ESM), tisane « artisanale » (décoction de plantes : laurier-rose, aconit, vérâtre blanc notamment, achat sur internet, pharmacopée chinoise) ;
- **une acidose métabolique** à trou anionique élevé ;
- **un coma** : non fébrile sans signes de focalisation (cannabis notamment chez le nourrisson) ;
- **un décès inattendu chez un nourrisson**. L'HAS, dans ses recommandations sur la prise en charge des cas de mort inattendue du nourrisson, préconise une recherche de toxiques (screening) dans divers milieux (sang, urines, liquide gastrique, bile, cheveux avec racines, chambre antérieure de l'œil).

Principales intoxications accidentelles

Intoxications médicamenteuses

Paracétamol

Les expositions sont courantes, les intoxications sont rares en proportion.

Risque toxique

Le risque toxique hépatique est plus élevé chez le grand enfant et l'adolescent (saturation de la glycuronoconjugaison) que chez le nourrisson (sulfoconjugaison plus développée).

Il n'y a pas de risque toxique si :

- la dose ingérée est < 250 mg/kg chez l'enfant âgé de moins de 6 ans avec mono-intoxication par une forme liquide, et en l'absence de prises répétées antérieures et d'antécédents hépatiques et/ou métaboliques ;
- la dose ingérée est < 150 mg/kg chez l'enfant âgé de plus de 6 ans et l'adolescent avec mono-intoxication, et en l'absence de prises répétées antérieures et d'antécédents hépatiques et/ou métaboliques

En corollaire, l'ingestion d'un flacon de Doliprane® (paracétamol 2,4 g/flacon de 100 mL) chez un enfant dont le poids est > 10 kg n'est pas une dose toxique (en l'absence de prises répétées antérieures et d'antécédents hépatiques et/ou métaboliques).

Manifestations cliniques

Les premiers symptômes apparaissent avant la 14e heure suivant l'ingestion : vomissements et/ou douleurs abdominales. Pendant cette phase, les bilans biologiques hépatiques et d'hémostase sont normaux. Des cas d'insuffisance rénale aiguë ont été décrits lors d'intoxications volontaires.

Conduite à tenir pratique

Le risque toxique est évalué en déterminant la dose et heure supposée de la prise. Si la dose toxique est atteinte, l'enfant doit être adressé à un centre hospitalier en lien avec le centre antipoison régional. Le lavage gastrique est inefficace pour les formes liquides car l'absorption digestive est très rapide. L'administration de charbon activé, inutile chez l'enfant âgé de moins de 6 ans, présente un intérêt chez l'adolescent si la prise remonte à moins de 2 heures. Elle peut réduire l'efficacité de la prise orale de l'antidote, la N-acétylcystéine. La prise en charge repose sur le dosage de paracétamol sérique.

Anti-inflammatoires non stéroïdiens

Ibuprofène

L'ingestion d'une dose inférieure à 200 mg/kg entraîne peu de symptômes (troubles digestifs mineurs, troubles neurosensoriels : céphalées, somnolence, obnubilation, diplopie, acouphènes, hypoacousie, vertiges). L'ingestion de dose supérieure à 400 mg/kg, soit un flacon entier d'Advil® sirop pédiatrique (20 mg/mL, flacon de 200 mL) ou un flacon entier de Nurofen® sirop enfant (20 mg/mL, flacon de 150 mL), par un enfant de poids inférieur ou égal à 10 kg est susceptible d'entraîner une intoxication grave avec coma, convulsions, collapsus cardiovasculaire, acidose métabolique. L'ingestion d'une dose supérieure ou égale à 100 mg/kg (adulte 3 g) justifie une surveillance jusqu'à H4 post-ingestion. Passé ce délai, si l'enfant est asymptomatique, un retour à domicile est autorisé. En cas d'ingestion d'une forme à libération prolongée, la surveillance post-ingestion est d'au moins 12 heures.

- En cas d'exposition à une dose inférieure à 100 mg/kg, l'enfant bénéficie d'un traitement symptomatique et préventif des troubles digestifs par un pansement digestif protecteur.
- Tout enfant symptomatique indépendamment de la dose ingérée nécessite une surveillance en milieu hospitalier avec contrôle du temps de prothrombine, du bilan électrolytique et du pH sanguin.

Acide méfénamique

L'ingestion d'une dose supérieure à 25 mg/kg (soit 1 gélule de Ponstyl® 250 mg ingérée par un enfant de 10 kg) nécessite une surveillance de 12 heures.

Autres molécules

On considère que la dose toxique théorique est égale à 5 fois la dose thérapeutique de l'adulte rapportée à son poids.

Benzodiazépines et apparentés (zolpidem, zopiclone)

Le mode de révélation habituel est une ataxie aiguë chez un enfant non fébrile et sans antécédents. La dose toxique dépend du profil pharmacologique des molécules et est très variable en fonction de chaque benzodiazépine.

Les symptômes sont dominés par les manifestations neurologiques (somnolence, coma, hypotonie, agitation paradoxale parfois) et à forte dose, par des effets respiratoires (dépression) et cardiovasculaires (hypotension).

En l'absence de dépression respiratoire, un enfant symptomatique doit être surveillé en milieu hospitalier, pendant la durée de la demi-vie d'élimination de la molécule si elle est connue et jusqu'à disparition des symptômes dans les autres cas. En cas de dépression respiratoire, l'antidote spécifique (flumazénil – Anexate®) est utilisé. Son usage est contre-indiqué si le patient a ingéré d'autres médicaments toxiques proconvulsivants.

Médicaments à visée ORL

Sirops antitussifs

Ils peuvent être dangereux par la présence de dérivés opiacés comme le dextrométhorphane (*cf.* Médicaments opiacés) ou par la présence d'antihistaminiques de type diphénhydramine ou du diménhydrinate (Nausicalm®). Chez l'enfant âgé de moins de 6 ans, une ingestion de diménhydrinate égale ou supérieure à 7,5 mg/kg ou égale ou supérieure à 300 mg en une prise nécessite une surveillance avec un moniteur cardiaque en milieu hospitalier.

Vasoconstricteurs nasaux contenant des dérivés de l'imidazoline

Agonistes α-adrénergiques centraux, leur instillation nasale entraîne chez le nourrisson pâleur extrême, hypotonie, hypothermie, myosis ou mydriase, aréflexie, apnée et hypertension majeure (aspect de mort apparente). Ces enfants doivent être adressés en milieu hospitalier pour le traitement des troubles cardiovasculaires (encéphalopathie hypertensive) et surveillance continue.

Médicaments contenant de l'éphédrine ou ses dérivés

Ils possèdent des effets β-adrénergiques qui s'ajoutent aux effets α-adrénergiques, se traduisant par un risque rare d'hypertension avec tachycardie, agitation, convulsions et troubles métaboliques (hypokaliémie, hyperglycémie).

Médicaments cardiotoxiques

Antidépresseurs tricycliques

Risque toxique de l'amitriptyline (Laroxyl®)

La dose toxique chez l'enfant est supérieure à 5 mg/kg et le pronostic vital est mis en jeu pour des doses supérieures ou égales à 15 mg/kg. La plus petite dose d'amitriptyline impliquée dans un décès chez l'enfant était égale à 15 mg/kg. L'ingestion d'un ou deux comprimés chez le jeune enfant peut être à l'origine d'intoxications graves.

Manifestations cliniques

Les signes cliniques débutent 1 à 3 heures post-ingestion et les signes anticholinergiques (tachycardie sinusale, mydriase bilatérale, rétention urinaire, confusion, délire, hallucinations, iléus intestinal, sécheresse des muqueuses) précèdent les autres troubles neurologiques ou cardiovasculaires graves. Le risque de convulsion est plus élevé chez l'enfant, les convulsions sont plus précoces (dans l'heure qui suit l'ingestion).

Les manifestations cardiovasculaires (hypotension, hypertension initiale, choc cardiogénique), respiratoires (hypoventilation), l'hyperthermie ou les troubles du rythme (ondes T plates, puis allongement du QT, bloc intraventriculaire [élargissement des QRS], arythmie ventriculaire, asystolie) sont identiques à ceux de l'adulte.

Conduite à tenir pratique

Une hospitalisation est recommandée :

- pour **toute dose ingérée inconnue** avec une surveillance de 6 heures minimum ;
- pour **tout enfant symptomatique** quelle que soit la dose ;
- pour **toute dose ingérée toxique** pour la molécule en cause ;
- en USI ou en réanimation de toute intoxication avec troubles neurologiques et/ou cardiovasculaires.

Antidépresseurs non tricycliques

Leur toxicité cardiovasculaire est moindre que celle des AD3C.

- *Fluoxétine* : molécule peu toxique, des doses ingérées ≤ 5 mg/kg ou < 60 mg chez un enfant de moins de 6 ans peuvent être surveillées à domicile en présence d'un adulte responsable.
- *Paroxétine* : des ingestions ≤ 120 mg chez des enfants âgés de 5 ans n'ont pas entraîné de symptômes.
- *Citalopram* : un cas d'intoxication par une dose inconnue chez un nourrisson de 10 mois a été rapporté car traduite par un état de mal convulsif sans anomalies cardiovasculaires.

Antipsychotiques

Les intoxications graves chez le jeune enfant et pour de faibles doses sont rares et impliquent souvent la chlorpromazine (Largactil®). Il est recommandé de surveiller en milieu hospitalier toute ingestion de plus de 200 mg de chlorpromazine chez un enfant de moins de 2 ans, toute ingestion d'une forme retard, et d'une molécule à activité faible (*low potency*).

Inhibiteurs calciques

L'ingestion d'un inhibiteur calcique chez le jeune enfant (âge < 6 ans) nécessite une surveillance en milieu hospitalier et en USI en présence de troubles hémodynamiques. Le délai d'apparition des symptômes est court pour les galéniques normales (0,5 à 3 heures) et en moyenne égal à 4,5 heures pour les formes à libération prolongée (1 à 14 heures).

Manifestations cliniques

Une tachycardie isolée peut être la seule manifestation de l'intoxication. D'autres présentations cliniques ont été décrites : obnubilation, coma, convulsions, ataxie, nausées, vomissements, voire ischémie mésentérique.

Conduite à tenir pratique

En cas d'ingestion d'un ou deux comprimés chez un enfant âgé de moins de 6 ans :

- administration de charbon 1 g/kg si l'enfant est vu dans les 2 heures post-ingestion ;
- surveillance cardiovasculaire en milieu hospitalier pendant une durée minimale de 6 heures pour les galéniques normales et 12 à 24 heures pour les formes à libération prolongée.

La prise en charge thérapeutique des formes graves est guidée par les explorations hémodynamiques en unité de soins intensifs ou de réanimation.

β-bloquants

Les intoxications accidentelles de l'enfant âgé de moins de 6 ans sont rarement graves, les manifestations cardiovasculaires quasi absentes et le risque d'hypoglycémie symptomatique plutôt théorique.

Risque toxique

Dans ce groupe d'âge, pour une exposition de 1 à 2 cp, le risque toxique est évalué faible à nul. Une réserve doit être émise sur l'ingestion de sotalol qui doit être surveillée pendant 12 à 24 heures chez le jeune enfant en raison du risque de troubles du rythme sévère.

Conduite à tenir pratique

La prise en charge thérapeutique des intoxications sévères à graves est guidée par les explorations hémodynamiques en unité de soins intensifs ou de réanimation.

Médicaments à effet stabilisant de membrane

Plusieurs médicaments possèdent un ESM et sont dans l'encadré 28.9.

L'intoxication se traduit par un collapsus cardiovasculaire avec vasoplégie et des anomalies caractéristiques de l'électrocardiogramme. Dans les formes graves, des signes neurologiques (convulsions, coma), respiratoires (dépression respiratoire, apnées, SDRA) et métaboliques (hypokaliémie, acidose lactique) complètent le tableau. La prise en charge des formes graves est guidée par les explorations hémodynamiques en unité de soins intensifs ou de réanimation.

Encadré 28.9 Médicaments – Substances à effet stabilisant de membrane

Antiarythmiques de classe I de Vaughan-Williams

- Quinidine, lidocaïne, phénytoïne, disopyramide
- Mexilétine, cibenzoline

β-bloquants

- Propranolol, sotalol, acébutolol, pindolol

Antidépresseurs polycycliques

- Amitriptyline, imipramine, clomipramine, dosulépine, maprotiline

Divers

- Carbamazépine, phénothiazines, chloroquine, quinine, cocaïne

Médicaments opiacés

Tramadol

Risque toxique

Si la dose toxique est atteinte (10 mg/kg), une surveillance en milieu hospitalier est indiquée pendant 4 heures minimum (12 heures pour les formes à libération prolongée).

Manifestations cliniques

Trois présentations cliniques peuvent se rencontrer et coexister :

- un *syndrome opioïde* : triade dépression respiratoire, dépression du système nerveux central et myosis ;
- un *syndrome convulsivant* : le tramadol abaisse le seuil convulsivant. La majorité des convulsions surviennent dans les 6 heures suivant l'ingestion ;
- un *syndrome sérotoninergique* : confusion, fièvre, agitation, tremblements, myoclonies, diarrhées, hyperréflexie, incoordination motrice et rhabdomyolyse.

Conduite à tenir pratique

Les ingestions à dose toxique et les enfants symptomatiques doivent être surveillés en milieu hospitalier. Le traitement est symptomatique. La naloxone est à utiliser avec prudence car elle peut déclencher des convulsions.

Codéine

Présente dans certains sirops, son seuil toxique chez l'enfant est de 2 mg/kg en une prise.

La présentation clinique d'une intoxication modérée associe nausées, vomissements, somnolence, hypoventilation et myosis. Un rash cutané (urticarien) avec prurit peut constituer un motif d'admission. Une dépression respiratoire avec coma, hypotension, rétention urinaire accompagne les formes sévères. Le traitement est symptomatique, le recours à la naloxone justifié en cas de dépression respiratoire majeure.

Dextrométhorphane (sirop Tussidane®)

Les manifestations cliniques de l'intoxication apparaissent dans l'heure. Les signes digestifs (nausées, vomissements) sont fréquents avec les formes liquides. Une somnolence, une ataxie, un nystagmus, une dystonie, une mydriase ont souvent été rapportés chez l'enfant âgé de moins de 6 ans. Il est conseillé de :

- surveiller à domicile de tout enfant ayant ingéré une dose < 7,5 mg/kg et asymptomatique. En revanche, une consultation aux urgences s'impose en cas d'apparition de signes plus importants qu'une somnolence légère ;
- surveiller à domicile les patients asymptomatiques 4 heures après l'ingestion ;
- procéder à l'admission et à la surveillance hospitalière en cas d'ingestion > 7,5 mg/kg.

Hormones thyroïdiennes

La plupart des ingestions d'une quantité inférieure à 5 mg de lévothyroxine sont peu ou pas symptomatiques. Les symptômes les plus fréquemment rapportés sont des troubles digestifs (diarrhée, vomissements), une irritabilité ou agitation, une tachycardie sinusale, une hypertension modérée. Ces symptômes surviennent 12 à 72 heures après l'ingestion. Un traitement spécifique freinateur est indiqué uniquement en cas de thyréotoxicose (rarissime).

Antimigraineux : triptans

Ces molécules sont des agonistes sélectifs des récepteurs sérotoninergiques. Chez des enfants âgés de moins de 6 ans, pour des doses ingérées de 2,5 à 60 mg (soit 0,2 à 4,5 mg/kg), les symptômes rapportés sont peu fréquents et mineurs : tachycardie, polypnée, somnolence, vomissements et douleurs abdominales, hypertension (rare).

Méthylphénidate

Une dose ingérée de 2 mg/kg ou plus chez l'enfant âgé de moins de 6 ans doit conduire à une évaluation et une surveillance dans un service d'urgence ; chez l'enfant plus grand, en mono-intoxication, il semble que le seuil de 3 mg/kg soit retenu pour une orientation hospitalière.

La présentation clinique est celle des agents sympathomimétiques : tachycardie, agitation, céphalées, somnolence, muqueuses sèches, confusion. Le traitement est symptomatique.

Intoxications non médicamenteuses

La part des produits impliqués est inversement proportionnelle à l'âge ; ils comprennent les produits ménagers (irritants,

corrosifs, caustiques), les produits phytosanitaires (insecticides, pesticides, raticides), les produits stupéfiants, les plantes et les champignons (ces deux derniers non abordés ici).

Produits ménagers

Pour un même usage, leur composition est variable. Deux grandes catégories sont à distinguer : les produits irritants et les produits caustiques (acides forts [pH < 2] et bases fortes [pH > 12]).

Quel que soit le type de produit

- Ne pas faire boire ou vomir (risque de second passage et/ou d'inhalation en cas de produits volatils)
- Ne pas donner de lait (aucune activité antidotique)
- Ne pas donner de pansement gastrique avant évaluation et avis spécialisé
- En cas de projection oculaire, rincer abondamment l'œil à l'eau froide pendant 15 minutes (règle des trois fois 15 : 15 minutes à 15 cm d'une eau à 15 °C).

Produits irritants

Cas particulier de l'eau de Javel

Solution d'hypochlorite de sodium, c'est l'adjonction d'un peu de soude qui est responsable de son alcalinité. En cas d'ingestion accidentelle d'eau de Javel diluée « prête à l'emploi » (2,6 %), un maintien à domicile est conseillé après rinçage de la bouche, un pansement digestif peut être prescrit pendant 1 ou 2 jours.

En cas d'ingestion d'une forme concentrée (9,6 %), l'enfant est orienté vers un établissement où l'indication d'une endoscopie digestive sera discutée.

Produits de lavage

C'est le cas des produits de lavage vaisselle ou lessive à la main et lessive en machine. La symptomatologie que leur ingestion entraîne (nausées, vomissements, douleurs abdominales) traduit l'irritation digestive. La démarche consiste à ne rien faire et n'autoriser la reprise de l'alimentation ou des boissons qu'après 4 heures de délai. Un pansement gastrique peut être prescrit pendant 48 heures. Si le produit est très moussant, la reprise alimentaire se fait avec des gâteaux secs (absorbent la mousse).

Cas particulier des expositions aux lessives en dosette ou « pods »

Les produits de lessive conditionnés sous cette forme sont à l'origine **d'intoxications plus graves** comparées aux lessives traditionnelles poudres ou liquides non concentrées. Elles ont pu entraîner le décès d'une enfant par obstruction pharyngée.

Exposition oculaire

Les lésions surviennent à partir de la 30e minute post-exposition. Une conjonctivite bulbaire intense est fréquente, voire une kératite ponctuée, uni ou bilatérale, des ulcérations de cornée ont aussi été décrites. Un avis ophtalmologique est recommandé. En attendant l'avis ophtalmologique, il faut irriguer le ou les yeux avec du sérum physiologique froid (15 °C) pendant 15 minutes en tenant la seringue à 15 cm. À défaut de sérum physiologique, de l'eau peut être utilisée notamment en préhospitalier.

Exposition des voies respiratoires

La projection du produit dans le carrefour aérodigestif entraîne une toux dans 10 à 30 % des cas. **Une aggravation respiratoire peut survenir après un délai de 2 à 5 heures post-exposition**. Des cas de SDRA ont été décrits nécessitant une assistance respiratoire prolongée. **Du fait de ce risque évolutif, les enfants présentant des signes respiratoires initiaux (toux) et/ou secondaires doivent être systématiquement surveillés en milieu hospitalier pendant au moins 6 heures.**

Exposition digestive

Les **vomissements** sont **fréquents, précoces et répétés**. Plusieurs cas d'**ulcérations buccales, œsophagiennes ou gastriques** ont été décrits. En cas de manifestations digestives sévères ou persistantes, une endoscopie haute est discutée.
Dans les autres cas, on ne doit pas faire boire, ne pas faire vomir. L'alimentation est reprise au bout de 6 heures post-exposition en privilégiant gâteaux secs. Les pansements gastriques ne sont pas systématiques, prescrits en cas de douleurs et pour une durée de 48 à 72 heures.

Exposition cutanée

Un contact prolongé avec le produit, **l'adjonction d'eau ont été à l'origine de plusieurs cas de brûlures du second degré.** Il est recommandé d'ôter un maximum de produit avec un linge propre et sec, puis de procéder au rinçage du reste. Le traitement est symptomatique.

Produits contenant des agents tensioactifs

De nombreuses présentations en contiennent : assouplissants pour le linge, produits de rinçage en machine, nettoyants pour les vitres, nettoyants de surface émaillée. Leur toxicité est faible et la conduite à tenir identique à celle des produits de lavage.

Sels régénérants pour lave-vaisselle

La présence de chlorure de sodium à dose concentrée est responsable de l'irritation intense du tube digestif. Une évaluation endoscopique est conseillée.

Blocs désodorisants pour cuvette et chasse d'eau des toilettes

C'est le paradichlorobenzène qu'ils contiennent qui est toxique. Une intoxication sévère survient lors d'une ingestion de 200 mg/kg au moins. L'enfant présente alors, en plus des troubles digestifs (vomissements, diarrhée, douleurs abdominales), des troubles neurologiques (convulsions, dépression du SNC).

Produits caustiques

Tout enfant ayant ingéré un acide ou une base forte doit être évalué en milieu hospitalier.

Une endoscopie digestive est souvent réalisée pour évaluer l'importance des lésions, son délai de réalisation diffère selon qu'il s'agit d'un acide ou d'une base. **L'absence de lésions buccales ne préjuge pas de l'absence de lésions digestives.** L'importance des lésions dépend de la quantité ingérée, de la présentation liquide (lésions étendues), en poudre (lésions maximales dans la cavité buccale et le pharynx) ou en gel

(lésions étendues et profondes par temps de contact prolongé) et de la durée de contact.

Acides forts (pH < 2)

L'ingestion d'un acide fort entraîne des lésions maximales d'emblée, la réalisation d'une endoscopie digestive peut se faire rapidement si l'état de l'enfant remplit les conditions anesthésiques.

Bases fortes (pH > 12)

Les lésions digestives s'installent sur plusieurs heures, l'endoscopie digestive doit être réalisée dans les 12 à 24 heures après l'ingestion. La prise en charge dépend du stade endoscopique des lésions.

Autres produits ménagers

Combustibles

Essence, de mazout ou de pétrole lampant, ces produits exposent aux risques de troubles digestifs par irritation immédiate, de pneumopathie d'inhalation qui peut s'aggraver rapidement, d'une atteinte neurologique allant de l'ébriété à l'obnubilation et au coma.

> L'enfant doit être évalué en milieu hospitalier.

Tabac

Risque toxique La dose toxique de nicotine est de l'ordre de 1 mg/kg

Manifestations cliniques L'ingestion provoque un syndrome nicotinique avec troubles digestifs (vomissements), pâleur, tachycardie et céphalées. Dans les intoxications plus sévères, peuvent survenir des convulsions, un coma, une paralysie respiratoire, des troubles du rythme cardiaque, une hypertension, un collapsus pouvant conduire au décès.

Conduite à tenir L'ingestion d'une cigarette entière ou plus nécessite une surveillance hospitalière d'emblée. En cas de contact cutané (patch), une décontamination prolongée est indiquée. En cas d'ingestion d'une gomme à mâcher, le risque est faible car la libération de la nicotine est lente, et justifie d'une surveillance à domicile.

Liquides de cigarette électronique

Ils contiennent entre autres de la nicotine de 6 à 20 mg/mL, voire jusqu'à 100 mg/mL (préparation achetée sur internet), la concentration en nicotine est limitée en France à 20 mg/mL. Attention, certains flacons contenant du cannabis sont en vente libre sur internet. Les intoxications sont le plus souvent bénignes, le caractère irritant du produit étant probablement limitant mais aussi en raison des présentations en flacons compte-gouttes.

Gels hydroalcooliques

Ils contiennent entre 60 et 95 % d'éthanol, un peu d'isopropanol. Ils peuvent être responsables de troubles de l'équilibre, d'une agitation ou d'une somnolence, d'une hypoglycémie, voire de convulsions, de coma, d'acidose métabolique. La dose d'éthanol pouvant entraîner des effets préoccupants est estimée à 1,5 mL/kg de poids corporel (soit environ 15 à 20 mL – 1 cuillerée à soupe – pour un enfant de 10 à 12 kg, c'est-à-dire âgé de 1 à 2 ans). Les cas graves sont rares, le caractère très irritant du produit en limite la quantité ingérée.

Produits phytosanitaires

Anti-fourmis

Conditionnés sous forme de poudre ou de piège à glu, ils peuvent contenir du diméthylarséniate (cacodylate) de sodium, sans danger, des pyréthrinoïdes, des organophosphorés en faible concentration. Les intoxications sont le plus souvent bénignes, en raison de la faible quantité le plus souvent ingérée.

Antimites

Ils ne contiennent actuellement plus de paradichlorobenzène ou de naphtalène, mais des pyréthrinoïdes peu concentrés. Le contact buccal, la projection oculaire ou l'ingestion d'une petite quantité sont généralement bénins. Il convient de se méfier de la persistance à la maison de préparations anciennes ou de produits étrangers pouvant contenir encore du paradichlorobenzène.

Insecticides ménagers

Ils contiennent des pyréthrinoïdes à des concentrations de l'ordre de 0,5 % dans la plupart des insecticides en aérosols, plaquettes, spirales à combustion lente. Les concentrations de perméthrine sont comprises entre 0,15 et 1,2 % dans les formulations antipoux, et de l'ordre de 10 % dans les produits vétérinaires. Les manifestations cliniques les plus fréquentes sont l'érythème de contact prurigineux, les paresthésies au niveau des zones exposées, la conjonctivite, les troubles digestifs faibles, la gêne respiratoire.

L'ingestion d'une grande quantité ou de formulations vétérinaires peut entraîner des troubles digestifs, des tremblements, des convulsions, un coma. Le traitement est symptomatique.

Anti-limaces

À base le plus souvent de métaldéhyde dosé à 5 %, l'ingestion de quelques granules est bénigne. Dans les formes sévères, les signes cliniques associent des vomissements « crayeux », une hypersialorrhée, une hyperthermie, un coma, des convulsions. Le traitement est symptomatique.

Raticides/souricides

Ils sont conditionnés sous forme de pâte, de grains de céréales enrobés, de granules (concentration en principe actif très faible, < 0,01 %), et plus rarement de liquide huileux (concentration de 1 %). Ces produits contiennent le plus souvent des antivitamines K. L'ingestion de petites quantités d'appâts prêts à l'emploi ne pose généralement pas de problème et ne nécessite pas de surveillance biologique. Si la quantité ingérée est importante, et surtout en cas d'ingestion de formulations huileuses, les signes cliniques associent ecchymoses, gingivorragies, hématurie, mélæna, hématomes profonds. Une surveillance de l'INR est indispensable. Ces produits peuvent aussi contenir de l'alphachloralose (sachet de poudre ou pâte souvent de couleur rosée). L'ingestion de plus de 20 mg/kg chez l'enfant peut entraîner un coma, des myoclonies ou des convulsions, des hypersécrétions salivaire et bronchique.

Produits stupéfiants

Cannabis

Ce type d'intoxication est fréquent du fait de l'incidence actuelle de la consommation de cette substance. Elle concerne le plus souvent de jeunes nourrissons qui ingèrent tout ou partie d'une boulette ou d'une barrette de résine ou « shit » ; parfois, la résine est incorporée dans des pâtisseries partagées par des adolescents lors de réunions festives.

Risque toxique

La dose toxique n'est pas connue en raison des difficultés à estimer la quantité supposée ingérée et la concentration du produit. Les symptômes apparaissent dans les 30 à 90 minutes, la durée est en moyenne de 6 à 8 heures, inférieure à 24 heures dans tous les cas.

Manifestations cliniques

Elles sont surtout neurologiques : somnolence ± précédée d'agitation ou alternance des deux, confusion, euphorie, hypotonie, ataxie, tremblements, nystagmus, convulsions et coma. Les autres manifestations sont : une tachycardie pouvant alterner avec des épisodes de bradycardie, d'hypo ou d'hypertension, une dépression respiratoire, des pauses respiratoires, une mydriase inconstante (< 50 % des cas), une hyperhémie conjonctivale, une hypothermie ou hyperthermie modérée.

Conduite à tenir pratique

Une surveillance en milieu hospitalier est recommandée, jusqu'à disparition des symptômes en cas d'intoxication aiguë. Une information préoccupante auprès des services sociaux devrait être systématiquement rédigée quand le patient est un jeune enfant. Un signalement au parquet est à envisager selon l'évaluation de la situation. Le traitement est symptomatique.

Buprénorphine (Subutex®, Temgésic®)

La biodisponibilité de la buprénorphine après ingestion est faible (15 %), alors qu'elle est de 50 à 60 % par voie sublinguale. Cette propriété explique qu'un enfant ayant sucé ou léché un comprimé a plus de risque de développer des symptômes qu'un enfant ingérant la même quantité. Chez l'enfant, les symptômes apparaissent dans l'heure et durent environ 8 heures (70 %) : troubles de conscience, vomissements et myosis. La dépression respiratoire est rare.

> Tout enfant de moins de 2 ans ayant léché ou sucé tout ou partie d'un comprimé de buprénorphine doit être hospitalisé et surveillé pendant au moins 24 heures.

Les enfants âgés de plus de 2 ans, asymptomatiques et ayant ingéré moins de 2 mg, sont surveillés au moins 8 heures avant un éventuel retour à domicile si une surveillance par un adulte responsable est possible (tenir compte du contexte social).

Méthadone

La dose minimale ingérée ayant conduit à un décès est de 10 mg, soit une gélule.

Le tableau clinique associe myosis, dépression respiratoire et neurologique. Le coma hyperglycémique est une forme particulière au jeune enfant. **Une admission aux urgences est recommandée de façon systématique** chez l'enfant âgé de moins de 6 ans, avec une surveillance clinique pendant au moins 6 heures. L'antidote spécifique est la naloxone.

Intoxications gazeuses

Monoxyde de carbone

L'intoxication est saisonnière (hiver, printemps), souvent collective.

Risque toxique

Il n'existe pas de corrélation stricte entre la valeur de la carboxyhémoglobine (HbCO) et les signes cliniques.

Manifestations cliniques

Céphalées, ataxie, hypotonie, nausées, vomissements sont fréquents. Cette intoxication peut s'accompagner d'une perte de connaissance, de convulsions, d'un coma, d'une agitation et se compliquer d'un accident vasculaire cérébral ou d'une hémorragie cérébrale, d'une défaillance cardiovasculaire, d'une ischémie myocardique, d'un œdème pulmonaire aigu.

Conduite à tenir pratique

Elle consiste à soustraire la (les) victime(s) de la source, aérer l'habitat, administrer précocement de l'oxygène normobare au masque à haute concentration (15 L/min) et rapprocher le patient vers un centre disposant d'un caisson hyperbare.

Chlore gazeux

Intoxication saisonnière, collective (piscine), elle peut aussi survenir à la suite d'un mélange entre un acide et un oxydant (eau de Javel). Les pastilles de chlore stockées en seau et destinées à l'entretien des piscines privées peuvent dégager des vapeurs chlorées susceptibles d'être inhalées à l'ouverture. Au contact de l'eau (muqueuses), le chlore se transforme en acide chlorhydrique à l'origine de brûlures ORL et pulmonaires.

Manifestations cliniques

Elles comportent irritation de la gorge, encombrement nasal, toux, irritation oculaire, dyspnée. Des nausées et des vomissements sont fréquents. Des douleurs thoraciques ont été décrites chez l'adulte et l'adolescent. Ces symptômes sont résolutifs dans les 24 heures dans la moitié des cas.

Conduite à tenir pratique

Elle consiste à soustraire la ou les victimes de la source sans s'intoxiquer soi-même (port d'un masque spécifique avec cartouche filtrante), évaluer la fonction respiratoire, administrer une oxygénation normobare. Les patients symptomatiques sont orientés en milieu hospitalier. Un suivi pneumologique à distance est recommandé en raison de possibles effets retardés surtout chez les patients avec antécédents respiratoires (asthme).

Brûlures cutanées

Olivier Gall

Les brûlures sont des lésions de la peau, des muqueuses et parfois des tissus sous-jacents de gravité variable. Chez l'enfant, on peut évoquer par ordre de gravité croissante les brûlures par projection de liquides, les brûlures circonscrites par contact avec un objet à haute température, les brûlures par immersion, les brûlures chimiques, les brûlures par flamme, les brûlures cutanées associées à des brûlures occultes des axes vasculaires par électrisation, etc.

Données épidémiologiques

- Pic de fréquence entre 1 et 4 ans.
- En France : 4–6 000 hospitalisations par an (enfants < 15 ans).
- Brûlures thermiques en majorité, par projection de liquides chauds, par contact ou par flammes (risque de brûlure des voies aériennes).
- Brûlures par immersion : caractère accidentel ?
- Électrisation haut voltage : lésions très sévères.

Le pronostic vital peut être engagé à court ou moyen terme.

Une prise en charge multidisciplinaire en centre spécialisé permet d'optimiser la cicatrisation et de prévenir au mieux les séquelles fonctionnelles.

Examen clinique de l'enfant brûlé

Enfant en état critique

L'examen clinique d'un enfant brûlé commence par une observation rapide du comportement, de la respiration et de la coloration à la recherche de signes de détresse vitale, puis par une prise en charge et une réévaluation systématique selon l'algorithme ABCDE (*Airway, Breathing, Circulation, Disability, Exposure/Examination*) de l'*European Resuscitation Council*.

Les voies aériennes d'un enfant victime de brûlure peuvent être menacées par un trouble de vigilance (intoxication aux fumées d'incendie et au monoxyde de carbone) ou par l'œdème consécutif à des brûlures profondes de la face et du cou.

Chez un enfant brûlé par flamme en espace clos, une augmentation du travail respiratoire (tirage) et la présence de suies dans les voies aériennes supérieures signent l'inhalation de fumées. Un apport d'oxygène à haut débit voire une intubation trachéale et une assistance ventilatoire peuvent être nécessaires pour rétablir l'oxygénation.

En présence de signes d'insuffisance circulatoire, un remplissage vasculaire doit être réalisé avec des cristalloïdes (Ringer lactate ou sérum salé) sur la base de 20 mL/kg.

Un état de choc persistant, dans un contexte de brûlures par flamme en espace clos, doit faire évoquer une intoxication cyanhydrique et administrer de l'hydroxocobalamine.

L'analgésie repose sur l'administration titrée de morphine chez l'enfant en ventilation spontanée. Le MEOPA permet de soulager les douleurs provoquées (abord vasculaire, soins locaux). L'utilisation d'agents hypnotiques doit être extrêmement prudente dans ce contexte (hypovolémie, hypothermie).

L'examen des brûlures (*cf. infra*) est réalisé après stabilisation des fonctions vitales.

Le patient est ensuite transféré par SAMU en centre spécialisé.

Enfant conscient sans détresse vitale

L'observation rapide du comportement, de la respiration et de la coloration ne retrouve aucun signe de détresse vitale.

L'examen détaillé des brûlures permet de caractériser la surface cutanée brûlée, la profondeur et la localisation, en particulier l'atteinte de sites critiques tels que la face et le cou.

Surface cutanée brûlée

La surface cutanée brûlée est quantifiée à partir de la main du patient qui représente 1 % de la surface cutanée et, pour les brûlures étendues, à partir de tables qui indiquent la surface relative des différents segments du corps en fonction de l'âge du patient (tables de Lund et Browder : tableau 28.5). Le premier degré (érythème simple) ne doit pas être compté dans la surface cutanée brûlée.

Une brûlure étendue sur plus de 10 % de la surface cutanée, plus de 5 % de la surface cutanée chez l'enfant de moins de 5 ans, doit être orientée en urgence sur un centre spécialisé.

Tableau 28.5 Surface relative des différentes parties du corps en fonction de l'âge du patient d'après les tables de Lund et Browder.

	Nouveau-né	1 an	5 ans	10 ans	15 ans	Adulte
Tête	19	17	13	11	9	7
Cou	2 (face antérieure 1 + face postérieure 1)					
Tronc	26 (face antérieure 13 + face postérieure 13)					
Fesse D	2,5					
Fesse G	2,5					
Organes génitaux	1					
Bras D	4					
Bras G	4					
Avant-bras D	3					
Avant-bras G	3					
Main D	2,5					
Main G	2,5					
Cuisse D	5,5	6,5	8	8,5	9	9,5
Cuisse G	5,5	6,5	8	8,5	9	9,5
Jambe D	5	5	5,5	6	6,5	7
Jambe G	5	5	5,5	6	6,5	7
Pied D	3,5					
Pied G	3,5					

Les valeurs sont indiquées en % de la surface cutanée totale.
D : droit ; G : gauche.

Tableau 28.6 **Profondeur de la brûlure.**

Degré	Niveau de l'atteinte	Aspect clinique	Évolution
1er	Couche cornée	Simple érythème (fig. 28.17)	Guérison sans cicatrice en 48 heures
2e superficiel	Membrane basale peu endommagée	Phlyctènes extensives Aspect homogène rosé et suintant (fig. 28.18)	Cicatrisation spontanée en 10 jours
2e profond	Membrane basale presque entièrement détruite Persistance d'îlots de régénération	Peu de phlyctènes Aspect congestif avec zones plus pâles Phanères adhérents (fig. 28.19)	Cicatrisation aléatoire en 3 semaines Risque majeur de rétraction et d'hypertrophie
3e	Destruction du derme profond	Aspect sec et cartonné Couleur variable Phanères ne résistant pas à la traction	Cicatrisation impossible



Fig. 28.17 Brûlure du 1er et 2e degré superficiel du pied.



Fig. 28.18 Brûlure du 2e degré superficiel du siège.

Profondeur de la brûlure

Elle est appréciée sur des critères macroscopiques (tableau 28.6) :

- présence de phlyctène ;
- exsudation ;
- couleur et réponse à la vitropression ;
- résistance des annexes.



Fig. 28.19 Brûlure du 2e degré profond de la cuisse.

Les brûlures chimiques et les brûlures électriques doivent faire l'objet d'un avis spécialisé.

Les lésions profondes (2e degré profond et 3e degré) ne peuvent cicatriser qu'au prix d'un apport de tissus (excision-greffe).

Les brûlures qui ne cicatrisent pas complètement au 14e jour sont à risque de séquelles cicatricielles.

Localisation des brûlures

Les brûlures de la face et du cou peuvent compromettre en quelques heures la perméabilité des voies aériennes supérieures.

Les brûlures du périnée peuvent être à l'origine de complications septiques graves.

D'autres localisations ont surtout des enjeux fonctionnels : les brûlures des mains et les brûlures localisées à proximité des orifices naturels et des plis de flexion sont à l'origine de rétractions et de séquelles cicatricielles.

Brûlures non thermiques

Lésions associées

L'examen clinique recherche des signes d'intoxication aux fumées d'incendie et au monoxyde de carbone, des lésions

orthopédiques associées en cas de défenestration ou de chute liée à une électrocution, des lésions tympaniques en cas d'explosion.

Caractère non accidentel des lésions

La concordance entre le mécanisme lésionnel invoqué et la topographie des lésions, la présentation rapide de l'enfant en consultation et l'absence d'antécédents traumatiques sont des éléments rassurants. Les brûlures intentionnelles sont néanmoins difficiles à mettre en évidence et le doute doit conduire à l'hospitalisation de l'enfant pour enquête.

Synthèse de la consultation et orientation du patient

Les situations qui exigent une hospitalisation en urgence en centre spécialisé et celles qui exigent une consultation non urgente ont été évoquées aux paragraphes précédents.

Une brûlure simple qui peut être suivie en consultation externe par le pédiatre est une brûlure qui n'intéresse pas plus de 2 à 3 % de la surface cutanée, sans 3e degré, située à distance des voies aériennes, des orifices naturels et des plis de flexion chez un enfant n'ayant pas de comorbidités. Le patient est suivi en consultation et adressé secondairement en centre spécialisé en cas de complication évolutive ou en cas de retard de cicatrisation.

Traitement local des lésions

- On procède à un lavage à l'eau et au savon, sans frotter, en respectant les phlyctènes non rompues. L'eau froide du robinet convient parfaitement à condition de ne pas être appliquée sur une surface trop importante
- Au-delà de 60 minutes après la brûlure, le refroidissement des lésions n'a plus d'intérêt ; en revanche, l'hypothermie iatrogène induite par le refroidissement est délétère.
- Un pansement de type hydrogel est adapté comme pansement initial avant le transfert du patient en centre spécialisé.
- Dans le cas d'une brûlure simple suivie en consultation externe :
  - brûlure du 1er degré : application d'une crème hydratante ;
  - brûlures du 2e degré (superficiel et profond) : application d'un antiseptique. La sulfadiazine argentique est l'antiseptique de référence chez l'adulte et le grand enfant (tableau 28.7). Chez le nourrisson, on préfère la chlorhexidine en solution aqueuse à 0,05 %.
- Le pansement doit être refait tous les jours au début, puis tous les 1–3 jours secondairement, selon l'évolution.
- Les brûlures ne présentant pas de signes d'épithélialisation au 14e jour doivent être adressées en centre spécialisé.

Toute brûlure dont l'évolution n'est pas rassurante (aspect local, signes généraux) doit être adressée en consultation à un centre spécialisé.

Traitements associés

L'infection est la principale cause d'approfondissement des lésions chez l'enfant.

- Vaccination antitétanique.
- Kinésithérapie (postures et mobilisations passives).
- Boissons abondantes.

Tableau 28.7 **Antiseptiques et brûlures.**

Principe actif	Spectre	Indications	Précautions d'emploi
Chlorhexidine aqueuse 0,05 %	Bactéries ± champignons	Brûlure avant excision Brûlure greffée	Ne pas utiliser la forme alcoolique (risque d'intoxication par alcool benzylique)
Polyvidone iodée	Bactéries, champignons, spores, virus	Brûlure avant excision Brûlure greffée	Antiseptique de très large spectre, mais contre-indiqué chez le nourrisson et le jeune enfant (dysthyroïdie)
Sulfadiazine argentique (Flammazine®, Ialuset Plus® crème)	Cocci Gram positif + bacilles Gram négatif	Brûlure avant excision	Contre-indiquée chez le nouveau-né, la femme allaitante et en application sur incisions de décharge et perte de substance (escarre avulsée) : risque de résorption avec leucopénie, atteinte rénale, cutanée et digestive (sulfamide) et méthémoglobinémie
Argent (ions argent : Acticoat™)	Cocci Gram positif et bacilles Gram négatif	Brûlure avant excision	Absence de contre-indication Requiert une irrigation permanente pour être efficace En cas de séchage, retrait très douloureux
Cérium (Flammacérium® en association avec la sulfadiazine)	Métal rare entraînant la calcification des cellules nécrosées Action antibactérienne et antitoxine	Brûlure infectée	Même restriction que la sulfadiazine argentique et risque de méthémoglobinémie
Acétate de mafénide (Sulfamylon®)	Forte activité sur *Pseudomonas* sp	Brûlure infectée	Risque d'acidose métabolique (inhibition de l'anhydrase carbonique)

- Traitement antalgique : analgésie multimodale par paracétamol (15 mg/kg toutes les 6 heures), ibuprofène (10 mg/kg toutes les 8 heures) et tramadol (0,5 à 1 mg/kg toutes les 6 heures) ou morphine.
- Administration préventive des mêmes agents, 1 heure avant les pansements, à titre de prémédication.
- Pas d'antibiothérapie.

Ce qu'il ne faut pas faire

- Utiliser une crème hydratante sans antiseptique, par exemple Biafine®, pour le traitement initial d'une brûlure profonde.
- Prescrire une antibiothérapie.
- Laisser évoluer trop longtemps une brûlure de 2e degré profond qui nécessitera une greffe.

Recommandations

Circulaire n° 919 du 23 décembre 1987 relative à la prise en charge par les établissements publics des problèmes posés par le syndrome de la mort subite du nourrisson (circulaire DGS/DH/225/2B du 14 mars 1986).

Guarino A, Ashkenazi S, Gendrel D, Lo Vecchio A, Shamir R, Szajewska H. European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition/European Society for Pediatric Infectious Diseases evidence-based guidelines for the management of acute gastroenteritis in children in Europe : update 2014. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2014 ; 59 : 132–52.

HAS. Borréliose de Lyme et autres maladies vectorielles à tiques. Juin 2018.

HAS. Prise en charge en cas de mort inattendue du nourrisson (moins de 2 ans). Recommandations professionnelles, février 2007.

HAS. Prise en charge médicamenteuse de la douleur chez l'enfant : alternatives à la codéine. Fiche mémo, janvier 2016.

HSCP. Conduite immédiate à tenir en cas de suspicion clinique de purpura fulminans. Prophylaxie des infections invasives à méningocoque. BEH 2001 ; 51 : 229–36.

Kochanek PM, Carney N, Adelson PD, et al. Guidelines for the acute medical management of severe traumatic brain injury in infants, children, and adolescents – Second edition. Pediatr Crit Care Med 2012 ; 13 (Suppl) : S1–29.

Maconochie I, Buigham R, Eich C, et al. European Resuscitation Council Guidelines for Resuscitation 2015 : section 6. Paediatric life support Rescuscitation 2015 ; 95 : 223–48.

Mas E, Bellaiche B. GFHGNP. Diarrhée aiguë du nourrisson et de l'enfant : recommandations d'experts. Janvier 2017.

McCrory P, Meeuwisse WH, Aubry M, et al. Consensus statement on concussion in sport : The 4th International Conference on concussion in sport held in Zurich, November 2012. Br J Sports Med 2013 ; 47 : 250–8.

Moon RY. Task force on sudden infant death syndrome. SIDS and other sleep-related infant deaths : evidence base for 2016 updated recommendations for a safe infant sleeping environment. Pediatrics 2016 ; 138(5).

Muraro A, Roberts G, Worm M, Bilo MB, Brockow K, Fernandez Riva M, et al. Anaphylaxis : guidelines from the European Academy of Allergy and Clinical Immunology. Allergy 2014 ; 69 : 1026–45.

OMS. Rage. Septembre 2018.

SFMU. Traumatisme crânien léger (score de Glasgow de 13 à 15) : triage, évaluation, examens complémentaires et prise en charge précoce chez le nouveau-né, l'enfant et l'adulte. Ann Fr Med Urgence 2012 ; 2 : 199–214.

Annexe – Recommandation de bonne pratique – Borréliose de Lyme et autres maladies vectorielles à tiques

Prévention des maladies vectorielles à tiques (MVT) – HAS, juin 2018[1]

Préambule

Il est recommandé que les médecins, notamment les médecins généralistes, donnent une information à leurs patients sur la borréliose de Lyme et les autres MVT, les mesures de prévention et l'attitude à adopter en cas de découverte d'une tique fixée sur le corps.

- La prévention primaire de la borréliose de Lyme et des autres MVT consiste à éviter les piqûres de tique.
- La prévention secondaire de ces maladies consiste à éviter la borréliose de Lyme et les autres MVT après une piqûre.

Mesures de prévention des piqûres de tique à recommander lors d'une promenade en forêt, d'un séjour en zone boisée ou végétalisée (jardinage) ou d'une randonnée

Mesures simples

- Il est recommandé de :
  - porter des vêtements longs et clairs afin de mieux repérer les tiques ;
  - glisser les bas de pantalon dans les chaussettes, voire utiliser des guêtres ;
  - porter des vêtements couvrants (protection de la tête et du cou, en particulier chez les enfants) et des chaussures fermées ;
  - se munir d'un tire-tique.

Utilisation de répulsifs cutanés

Les produits utilisables sont le DEET, l'IR 3535, la picaridine et le citriodiol (se référer aux recommandations officielles des agences nationales ANSM et ANSES et à leurs mises à jour).

Imprégnation vestimentaire par des répulsifs dédiés

Cela constitue un complément à l'utilisation de répulsifs cutanés.

La perméthrine est notamment utilisée. Le produit peut être appliqué en pulvérisations sur la face externe des vêtements ; il garde alors son effet pendant 6 semaines.

Les répulsifs sont des produits potentiellement toxiques qu'il convient d'utiliser avec précaution. Il est recommandé de se conformer aux précautions d'usage indiquées sur la notice du produit.

Voir aussi : http://solidarites-sante.gouv.fr/sante-et-environnement/risques-microbiologiques-physiques-et-chimiques/especesnuisibles-et-parasites/repulsifs-moustiques

[1] Nous remercions la Haute autorité de santé de nous avoir autorisés à reproduire cette fiche. Elle est également consultable sur le site www.has-sante.fr rubrique Toutes nos publications.

Il existe également des conseils pour l'aménagement des jardins et un éventuel traitement des animaux de compagnie afin de limiter la prolifération des tiques (pour en savoir plus : http://www.jouy.inra.fr/Toutes-les-actualites/Amenager-son-jardin).

Mesures de prévention des piqûres de tique à recommander lors d'une promenade en forêt, d'un séjour en zone boisée ou végétalisée (jardinage) ou d'une randonnée

Il faut inspecter tout le corps en examinant tout particulièrement les localisations habituelles, c'est-à-dire les sites où la peau est la plus fine, tels que les aisselles, les plis du genou, les zones génitales, le nombril, les conduits auditifs et le cuir chevelu.

Il est préférable que l'examen soit réalisé le plus rapidement possible.

Cet examen doit être attentif car le stade du vecteur le plus souvent en cause est la nymphe qui ne mesure que 1 à 3 mm.

Il est recommandé de refaire cet examen le lendemain car la tique, gorgée de sang, sera mieux visible.

Mesures à recommander après piqûre d'une tique

Retrait de la tique

Le retrait d'une tique doit être réalisé le plus rapidement possible.

Il est recommandé de retirer la tique mécaniquement avec un tire-tique, par rotation-traction de façon perpendiculaire à la peau, en évitant d'arracher la tête de la tique.

Ce tire-tique, commercialisé en particulier en pharmacie, existe en petite taille pour les nymphes et en grande taille pour les adultes.

Il faut désinfecter le site de piqûre après le retrait (et non pas avant car il existe un risque théorique de régurgitation de la tique).

Surveillance

Il est recommandé d'informer le patient et son entourage des signes à surveiller.

- En plus d'une évolution du point de piqûre (érythème migrant dans la borréliose de Lyme, tache noire dans d'autres MVT, etc.), les signes cliniques à surveiller dans les semaines qui suivent une piqûre de tique sont notamment :
  - signes généraux : douleurs, fièvre, fatigue inexpliquée ;
  - signes focaux : atteinte dermatologique (érythème migrant ailleurs qu'au site de piqûre), articulaire, neurologique, etc.

  De même, il est important de rechercher une exposition aux tiques en présence de ces symptômes.

Il est recommandé de noter dans le dossier médical du patient (et dans le carnet de santé des enfants) la notion de piqûre de tique (date, localisation anatomique), de prendre des photos (et de demander au patient de le faire pour documenter l'évolution), de noter la localisation géographique.

On peut recommander au patient de signaler la piqûre via l'application Signalement Tique !

Il est recommandé d'informer le patient de ne pas utiliser les autotests sur la maladie de Lyme disponibles en vente libre.

Conduite à tenir en cas de piqûre

L'abstention thérapeutique avec une surveillance rapprochée est recommandée à la condition expresse de l'absence d'érythème migrant ou d'autres symptômes liés à des MVT.

- Aucun risque infectieux supplémentaire n'a été démontré chez la femme enceinte.
- Aucun risque infectieux supplémentaire n'a été démontré chez l'enfant de moins de 8 ans.
- Chez le patient immunodéprimé, il existe un risque accru d'autres MVT.

Il n'y a pas de recommandation spécifique dans ces trois cas particuliers, mais un avis spécialisé peut être demandé auprès d'un infectiologue, d'un gynécologue-obstétricien ou d'un pédiatre.

En savoir plus

- *European Centre for Disease Prevention and Control. Borrélioses* : https://ecdc.europa.eu/en/borreliosis
- Institut national de la recherche agronomique : www.inra.fr ; http://ephytia.inra.fr ; www.jouy.inra.fr
- Santé publique France : www.santepubliquefrance.fr
- Application Signalement Tique ! : http://ephytia.inra.fr/fr/P/159/Signalement_TIQUE
- Rapport de l'Académie nationale de pharmacie de décembre 2017 sur les autotests : www.acadpharm.org/avis_propositions/rapports.php

Chapitre 29

Maladies rares

Coordonné par Brigitte Chabrol

PLAN DU CHAPITRE

Plans nationaux maladies rares 770
Éducation thérapeutique du patient 772
Biothérapies 774

Plans nationaux maladies rares

Céline Cudejko

Historique des politiques publiques dans le domaine des maladies rares

La France, premier pays d'Europe à avoir élaboré et mis en place des programmes nationaux spécifiques, se distingue par son rôle précurseur dans le domaine des maladies rares. À la fin des années quatre-vingt-dix, porté par l'élan du mouvement associatif, en particulier l'association française contre les myopathies, les maladies rares deviennent une préoccupation de santé majeure. La France voit ainsi émerger progressivement une politique spécifique sur les maladies rares, avec la mise en place de plusieurs structures :

- la création de la « Mission des médicaments orphelins » du ministère de l'Emploi et de la Solidarité (1995) ;
- le financement du serveur d'information Orphanet (1997) et d'une ligne d'assistance téléphonique (allo-gènes créée en 1995, devenue Maladies rares info services) ;
- le financement de la recherche clinique et des essais thérapeutiques sur les maladies rares dans le cadre du Programme hospitalier de recherche clinique (PHRC) (2001) ;
- la mise à disposition de la liste des essais cliniques par l'agence française de sécurité sanitaire des produits de santé (Afssaps) (2002) ;
- la création d'un groupement d'intérêt scientifique dénommé « Institut des maladies rares » (GIS-Institut des maladies rares) (2002) ;
- la Plateforme maladies rares (2001), née du regroupement géographique d'Orphanet, de l'Alliance maladies rares, d'EURORDIS, de Maladies rares info services, puis peu après, du GIS-Institut des maladies rares.

Ces années d'efforts ont contribué à l'adoption, en décembre 1999, du règlement européen sur les médicaments orphelins, par le parlement européen et le Conseil des ministres. Largement inspiré par la législation américaine, ce règlement incite les industries pharmaceutiques à développer des médicaments pour le traitement des maladies rares, dits médicaments orphelins, en leur accordant un certain nombre d'avantages. Ces structures préexistantes ont donc servi de base au développement du Plan national maladies rares (PNMR).

En 2003, dans le cadre de la loi relative à la politique de santé publique, le déploiement d'un plan stratégique pour améliorer la prise en charge des personnes atteintes de maladies rares est annoncé. Suite au vote de cette loi, le premier PNMR est élaboré et mis en œuvre sur la période 2005–2008. Celui-ci se décline en 10 axes clés : mieux connaître l'épidémiologie des maladies rares, reconnaître leur spécificité, développer l'information générale concernant ces maladies, développer la formation des professionnels de santé, organiser le dépistage et l'accès aux tests diagnostiques, améliorer l'accès aux soins et la qualité de la prise en charge, poursuivre l'effort en faveur des médicaments orphelins, répondre aux besoins spécifiques d'accompagnement, promouvoir la recherche et l'innovation, développer des partenariats nationaux et européens.

La mesure phare de ce plan réside dans la labellisation de centres de référence maladies rares (CRMR) et de centres de compétence (CCMR), répartis sur l'ensemble du territoire français, qui structurent une offre de soins de très haut niveau. L'évaluation du PNMR 1 est conduite par le Haut conseil de la santé publique (HCSP) qui établit un bilan des actions engagées et propose des axes et des actions pour l'élaboration du 2e PNMR.

Le PNMR 2 (2011–2014), prolongé jusqu'à fin 2016, renforce les mesures du PNMR 1 en s'articulant autour de 3 axes stratégiques : renforcer la qualité de la prise en charge des patients, développer la recherche sur les maladies rares, amplifier la coopération européenne et internationale dans un but de mutualisation.

Entre autres actions, on peut citer la création de la Fondation maladies rares (début 2012) et le déploiement de la Banque nationale de données maladies rares (BNDMR) qui vise à rassembler, de façon sécurisée, les données médicales anonymisées de tout patient atteint de maladie rare au niveau national. La grande nouveauté de ce PNMR 2 est sans

© 2020, Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

doute la naissance, en 2015, de 23 filières de santé maladies rares (FSMR) ayant pour but d'animer et de coordonner les activités de tous les acteurs impliqués dans la prise en charge des malades et la recherche. L'évaluation du PNMR 2 est confiée au Haut conseil de l'évaluation de la recherche et de l'enseignement supérieur et au HCSP.

Le PNMR 3 est officiellement lancé le 4 juillet 2018 par les ministères chargés de la Santé et de la Recherche. Globalement, ce plan autour de 11 axes vise cinq grandes ambitions : permettre un diagnostic rapide pour chacun, innover pour traiter, améliorer la qualité de vie et l'autonomie des personnes malades, communiquer et former sur les maladies rares, moderniser les organisations et optimiser les financements nationaux.

Dans ce plan, les FSMR constituent la base organisationnelle. Elles voient leur rôle renforcé pour coordonner les actions des multiples acteurs concernés (équipes de soins, médico-sociales et éducatives, de dépistage et de recherche, partenaires associatifs, réseaux européens de référence, etc.). De nouvelles mesures à l'ordre du jour concernent la recherche avec la création d'un groupe de coordination de la recherche sur les maladies rares et d'un programme dédié aux impasses diagnostiques.

Organisation spécifique du parcours de soins en France

En France, le parcours de soins dans le cas des maladies rares est structuré par les FSMR, les CRMR et les CCMR qui forment un maillage très dense sur le territoire.

Vingt-trois FSMR ont été créées en 2015, dans le cadre du PNMR 2. Une FSMR est une organisation nationale construite autour d'un ensemble de maladies rares soit proches dans leurs manifestations, leurs conséquences ou leur prise en charge, soit responsables d'une atteinte d'un même organe ou système. Parmi ces 23 FSMR, citons par exemple la filière G2M qui prend en charge les maladies héréditaires du métabolisme, la filière AnDDi-Rares qui s'occupe des anomalies du développement et déficience intellectuelle de causes rares, la filière FILNEMUS qui se charge des maladies neuromusculaires. Une FSMR anime et coordonne les actions de nombreux acteurs : CRMR, CCMR, structures de soins travaillant avec les centres, laboratoires de diagnostic et de recherche, structures des secteurs éducatifs, sociaux et médico-sociaux, équipes de recherche et associations de personnes malades. Elle est animée par des médecins et des équipes projet hébergées dans les CHU ou CHRU.

Les missions d'une FSMR se déclinent autour de 4 axes : l'amélioration de la prise en charge des malades, tout au long de leur parcours et sans point de rupture, la coordination de la recherche fondamentale, translationnelle, clinique et organisationnelle, le développement de l'enseignement, de la formation et de l'information, la coordination au niveau européen et international.

L'actualisation de la structuration du réseau a permis la labellisation pour la période 2017–2022 de 388 ***CRMR***, dont ***65 pédiatriques et 238 mixtes : adultes-enfants.***

Un centre de référence est un centre expert pour une maladie ou un groupe de maladies rares, qui rassemble des compétences pluridisciplinaires hospitalières reconnues pour la prise en charge de la maladie. Du fait de la rareté de la pathologie prise en charge et du faible nombre d'équipes spécialisées dans le domaine, il exerce une attraction interrégionale, nationale ou internationale au-delà du bassin de santé de son site d'implantation. Un centre de référence a plusieurs rôles :

- il permet au malade et ses proches de trouver une prise en charge globale en améliorant l'accès au diagnostic et son annonce :
  - en définissant, organisant et réévaluant régulièrement la stratégie de prise en charge et le suivi interdisciplinaire dans le cadre d'une filière de soins identifiée et cohérente,
  - en veillant à l'information et à l'éducation thérapeutique du malade et de sa famille ;
- il guide et coordonne les professionnels de santé non spécialisés participant à la prise en charge de proximité du malade (acteurs de soins ou sociaux de proximité, centre hospitalier proche du malade) en les informant et les formant sur la pathologie et sa prise en charge ;
- il s'engage dans une dynamique de coordination entre centres prenant en charge la même pathologie ou groupe de pathologies ;
- il est l'interlocuteur des autorités administratives et des associations de malades pour œuvrer à l'amélioration de la prise en charge et de la qualité de vie du malade et de sa famille ;
- il participe à la surveillance épidémiologique de la maladie, à l'animation des recherches et essais thérapeutiques, à la diffusion (indications et prescriptions) et au suivi des thérapeutiques et dispositifs orphelins, ainsi qu'à la mise en place de bonnes pratiques professionnelles concernant la pathologie, en liaison avec les équipes nationales et internationales travaillant dans le même domaine.

Un centre de référence peut être soit coordonnateur, c'est-à-dire qu'il coordonne un ensemble de centres de référence constitutifs et de centres de compétence, soit constitutif. Le centre de référence assure ses missions en coordination étroite avec des centres de compétences et/ou des sites constitutifs.

Un CCMR est le référent régional du centre de référence pour les pathologies prises en charge. Il offre donc un appui pour la prise en charge et le suivi global de proximité. Un CCMR peut également amener une compétence complémentaire à l'expertise du CRMR auquel il est rattaché. Il participe à l'ensemble des missions du centre de référence dont il dépend. La dernière labellisation de 2017 a permis la labellisation de 1 845 CCMR dont 392 pédiatriques et 1 199 mixtes (adultes-enfants).

Organisation au niveau européen et international

Au moment où la France met en œuvre son 1er plan national maladies rares, la Commission européenne encourage l'émergence d'une politique européenne concernant les maladies rares. En 2009, le Conseil européen encourage tous les États membres à élaborer et mettre en place un plan ou une stratégie nationale maladies rares avant 2013.

Inspirés des filières maladies rares françaises, les réseaux européens de référence (*European Reference Networks* ou ERN) ont été mis en place en 2017. Ce sont des réseaux

virtuels qui réunissent des prestataires de soins de santé de toute l'Europe. Ils visent à créer une dynamique dans la prise en charge des maladies complexes ou rares en permettant des échanges de bonnes pratiques et une harmonisation des pratiques entre les équipes européennes. Les 24 ERN possèdent une expertise spécifique pour un groupe de maladies rares et 5 d'entre eux sont coordonnés par des centres de référence français (ERN EpiCARE, ERN EYE, ERN ITHACA, ERN Skin, VASCERN).

Le 29 février 2008 a été lancée la 1re Journée des maladies rares par EURORDIS et son Conseil des alliances nationales. D'abord journée européenne, elle est progressivement devenue un phénomène mondial, avec l'adhésion des États-Unis en 2009. Cette journée internationale a lieu chaque année, le dernier jour de février. Elle a pour principal objectif de sensibiliser non seulement le grand public mais aussi les décideurs politiques, les autorités publiques, les représentants de l'industrie, les chercheurs, les professionnels de la santé, etc. Elle permet d'informer le grand public sur les maladies rares tout en encourageant les chercheurs et les décideurs à répondre aux besoins des personnes atteints d'une maladie rare. À l'occasion de cette journée, des manifestations sont organisées par des centaines d'associations de patients et par les filières de santé maladies rares.

Éducation thérapeutique du patient

Céline Cudejko

Genèse

L'éducation thérapeutique du patient (ETP) est une pratique de santé relativement récente qui a progressivement été intégrée dans la prise en charge des patients atteints de maladie chronique. La première définition est donnée par l'Organisation mondiale pour la santé (OMS) en 1998 : l'ETP « *vise à aider les patients à acquérir ou maintenir les compétences dont ils ont besoin pour gérer au mieux leur vie avec une maladie chronique. Elle fait partie intégrante et de façon permanente de la prise en charge du patient. Elle comprend des activités organisées, y compris un soutien psychosocial, conçues pour rendre les patients conscients et informés de leur maladie, des soins, de l'organisation et des procédures hospitalières, et des comportements liés à la santé et à la maladie. Cela a pour but de les aider (ainsi que leurs familles) à comprendre leur maladie et leur traitement, à collaborer ensemble et assumer leurs responsabilités dans leur propre prise en charge, dans le but de les aider à maintenir et améliorer leur qualité de vie.* »[1]

En 2007, cette définition est reprise en France comme base pour la production de documents nationaux concernant la structuration des programmes d'ETP : ce sont les recommandations de la Haute autorité de santé (HAS) et le guide méthodologique HAS-INPES (Institut national de la promotion et de l'éducation à la santé) de l'ETP. Ces documents réaffirment que l'ETP fait partie intégrante et de façon permanente de la prise en charge du patient et qu'elle est complémentaire et indissociable des traitements. Selon les recommandations de l'HAS, les finalités spécifiques de l'ETP sont :

- l'acquisition et le maintien par le patient de compétences d'autosoins qui font référence aux décisions que le patient prend avec l'intention de modifier l'effet de la maladie sur sa santé, par exemple soulager les symptômes, instaurer un autotraitement, réaliser des gestes techniques et des soins, etc. Parmi ces compétences d'autosoins, l'acquisition de compétences dites de sécurité qui visent à sauvegarder la vie du patient ;
- l'acquisition de compétences d'adaptation qui selon l'OMS sont des « *compétences personnelles et interpersonnelles, cognitives et physiques qui permettent aux personnes de maîtriser et de diriger leur existence, et d'acquérir la capacité à vivre dans leur environnement et à modifier celui-ci* ». Elles s'appuient sur le vécu et l'expérience antérieure du patient et font partie d'un ensemble plus large de compétences psychosociales.

Le déploiement des programmes a été favorisé par la loi HSPT (Hôpital, patients, santé et territoire) du 21 juillet 2009 qui permet non seulement de reconnaître cette discipline comme participant à l'amélioration de la qualité de vie des personnes malades, mais aussi d'encadrer cette pratique par un dispositif réglementaire. Le premier volet de cette loi instaure les programmes d'ETP, nécessitant la constitution d'un dossier qui est soumis à l'autorisation de l'Agence régionale de santé (ARS). Le deuxième volet de la loi HSPT prévoit des actions d'accompagnement qui, au même titre que les programmes d'ETP, font partie de l'ETP et contribuent à enrichir et diversifier la prise en charge. Elle souligne l'importance du secteur associatif comme acteur de santé dans la prise en charge des maladies chroniques et dans l'accompagnement des malades.

Programmes

Suivant les recommandations de l'HAS, un programme d'ETP comporte quatre étapes successives :

- un bilan éducatif partagé (parfois appelé diagnostic éducatif) ;
- un programme personnalisé d'ETP avec des priorités d'apprentissage et des compétences à acquérir, défini en collaboration avec le patient ;
- les séances d'ETP individuelles et/ou collectives ;
- une évaluation des compétences acquises.

Le programme d'ETP n'a pas de caractère obligatoire ; le consentement du patient est donc essentiel.

- Le programme est dispensé par une équipe pluridisciplinaire médicale ou paramédicale pouvant inclure, en fonction de la pathologie d'autres professionnels comme les psychologues, les travailleurs sociaux, etc., des patients « experts » et des membres d'associations agréées. Les programmes d'ETP sont majoritairement proposés par des établissements hospitaliers mais ils peuvent aussi être portés par d'autres structures comme les centres de santé, les réseaux de santé ou maisons de santé. Le bilan éducatif partagé est un entretien individuel qui permet de considérer les différents aspects de la vie et de la personnalité du patient, d'identifier ses attentes et ses besoins, tout en prenant en compte ses demandes et son projet, dans le but de convenir avec lui ce qui pourrait l'aider à mieux prendre soin de lui-même.

[1] Réimprimé avec l'autorisation de l'OMS à partir de Organisation mondiale de la santé, Bureau régional pour l'Europe. Éducation thérapeutique du patient, recommandations d'un groupe de travail de l'OMS, 1998 http://www.euro.who.int/__data/assets/pdf_file/0009/145296/E93849.pdf, consulté le 24 janvier 2020. © 1998.

- Un programme personnalisé d'ETP, avec des objectifs ciblés, est ensuite défini par les professionnels, en collaboration avec le patient. Certains objectifs sont communs à tous les patients porteurs de la même maladie (niveau de sécurité), et d'autres sont personnels.
- Les séances d'ETP peuvent être individuelles ou collectives ou en alternance, selon les besoins du patient. La mise en œuvre de l'ETP consiste en des ateliers de 30 à 45 minutes qui ont lieu soit au cours de consultation d'éducation ou d'une hospitalisation, soit au cours d'une semaine d'ETP planifiée. Un seul programme ne suffit pas toujours à faire atteindre à un patient tous les objectifs pédagogiques. Il faut concevoir l'éducation comme un processus continu et dynamique. Une offre de reprise peut être proposée en cas de difficultés d'apprentissage et de non-acquisition des compétences, en cas de changement de traitement ou lors d'apparition de complications inhabituelles ou de mauvais résultats de suivi, ou en cas de nécessité de remotivation lors de certaines périodes.
- Tout programme d'ETP doit faire l'objet d'une évaluation qui comprend deux aspects :
  - le premier concerne l'évaluation des transformations opérées chez le patient et son entourage, et a pour but d'établir un bilan sur les capacités et les compétences maîtrisées ou non par le patient,
  - le deuxième concerne l'évaluation de l'éducation reçue par le patient, c'est-à-dire la qualité de l'animation et des outils éducatifs, la durée de l'éducation, l'organisation matérielle, l'utilité des informations et les attentes du patient. Il s'agit d'une source d'information non négligeable permettant aux professionnels d'effectuer des réajustements ou des réorientations des activités d'ETP.

En 2012, le ministère des Affaires sociales et de la Santé a recensé 2 679 programmes d'ETP autorisés par les ARS dont environ seulement 3 % concernaient les maladies rares. En 2015, l'Alliance maladies rares répertoriait de son côté une vingtaine de maladies rares ayant un programme d'ETP autorisé par une ARS. À ce jour, peu de programmes sont enregistrés auprès des ARS car le cadre de référencement de l'ETP n'est pas forcément bien adapté aux accompagnements menés par les équipes des CRMR et aux spécificités des maladies rares. Les programmes recensés ne sont que la partie émergée visible d'une activité menée en collaboration étroite avec les associations de patients et familles pour soutenir leur santé physique, psychologique et sociale.

L'accès à l'ETP constitue un des objectifs du PNMR 3. Dans ce cadre, il est envisagé :

- de faciliter la généralisation des programmes d'ETP déjà autorisés dans une région et de mettre en place des outils de partage ;
- d'ouvrir les séances d'éducation thérapeutique à des thématiques multiprofessionnelles ;
- de permettre aux aidants et à la fratrie d'y avoir accès ;
- d'expérimenter des modules en ligne au sein des programmes d'éducation thérapeutique et favoriser leur accès ;
- de créer un forum d'information sur les programmes d'ETP existants sous l'égide des FSMR.

Particularités en pédiatrie

Le concept de l'ETP défini par l'OMS peut être discutable lorsqu'il est appliqué à l'enfant, compte tenu de nombreuses particularités pédiatriques dans le champ de la santé et de l'éducation.

Dans le concept général d'ETP, le patient est central et il est accompagné, s'il le souhaite, des aidants et des proches. L'ETP pédiatrique se caractérise par un « trio » entre l'enfant, ses parents et les professionnels éducateurs, dans lequel l'enfant est évidemment l'élément central. Cette relation triangulaire nécessite de prendre en considération non seulement les besoins de l'enfant ou de l'adolescent, mais aussi ceux de le ses parents et d'étudier leur interaction.

La démarche éducative inclut les parents et la fratrie de façon variable, selon le développement et la maturité de l'enfant. Les bébés et les petits enfants sont entièrement dépendants de leurs parents pour la gestion de la maladie et du traitement. L'ETP est donc destinée aux parents et vise à leur faire acquérir les compétences dont ils ont et auront besoin pour gérer au mieux non seulement la vie de leur enfant mais aussi leur propre vie. L'enfant va ensuite petit à petit prendre une place de plus en plus importante dans ses soins et se positionner en tant qu'interlocuteur privilégié auprès des professionnels éducateurs. Les parents deviennent alors co-acteurs de cette éducation. À l'adolescence, le désir d'individualisation et d'autonomisation implique que l'ETP soit destinée directement à l'adolescent. L'OMS, dans sa définition, parle ainsi d'un « partage progressif et évolutif des compétences entre parents et enfants ».

Les spécificités liées au développement cognitif, moteur, psychoaffectif de l'enfant et les changements qui s'opèrent à l'adolescence conditionnent respectivement l'ETP de l'enfant ou de l'adolescent. Les référentiels de compétences à acquérir sont construits par tranches d'âge. Les objectifs de sensibilisation (se rapportant à la motivation et à l'envie d'apprendre) et de soutien psychosocial (faisant référence au vécu et aux émotions de l'enfant) sont très importants à prendre en compte. Les séances du programme d'ETP enfant s'adaptent aux capacités et aux préoccupations de la tranche d'âge cible. L'adaptation à différents publics nécessite, pour l'équipe éducative, de créer à chaque fois de nouvelles sessions. C'est pour cela que l'ETP s'inscrit dans le temps avec des reprises éducatives régulières. Par exemple, dans le programme du centre de référence coordonnateur des maladies héréditaires du métabolisme destiné aux patients suivant un régime hypoprotidique, trois sessions sont proposées : une offre pour les parents de jeunes enfants (< 5 ans), une session pour les enfants de 6 à 11 ans et leurs parents, et une session pour les adolescents (12 à 18 ans).

À l'adolescence ont lieu des étapes clés du développement qui entrent en conflit avec les exigences de la maladie chronique et de ses traitements. Un des objectifs de l'ETP à l'adolescence est donc de permettre au jeune d'intégrer sa maladie à sa vie mais sans qu'elle ne prenne le dessus. La diminution de l'observance thérapeutique qui peut se manifester au cours de cette période nécessite une prise en charge spécifique et adaptée. L'ETP destinée à l'adolescent implique aussi d'intégrer les conduites à risque (en particulier la consommation de cigarettes, d'alcool, de drogues, etc.), signes de la recherche d'une nouvelle autonomie. La transition du jeune patient vers une prise en charge par les

services destinés aux adultes est également une spécificité de l'ETP en pédiatrie. Devant l'apparition de problématiques spécifiques à l'adulte (sexualité, contraception, monde professionnel), cette transition apparaît nécessaire. Elle doit commencer au plus tôt pour préparer l'adolescent (et sa famille) au transfert de services, en encourageant l'autonomie et la confiance en soi. Certains programmes d'ETP intègrent dorénavant une session spécifique à la transition enfant-adulte afin de renforcer les compétences en jeu durant cette période. L'ETP aide aussi les parents à « lâcher » leur enfant, à lui faire confiance et à trouver une nouvelle place dans les soins.

L'ETP en pédiatrie a la volonté d'inclure tous les acteurs de la vie de l'enfant, de l'environnement familial à l'environnement extra-familial. La maladie chronique peut avoir des conséquences sur l'organisation de la cellule familiale et sur les relations entre ses différents membres. De plus en plus, l'ETP sollicite aujourd'hui l'éducation de tous les membres de la famille, en particulier de la fratrie, pour qu'elle devienne une ressource pour l'enfant et ses parents. L'enfant en cours de socialisation est confié à des adultes en dehors de l'environnement familial, qui doivent assurer la continuité des soins. Les professionnels éducateurs sont donc amenés à former le personnel des crèches, les enseignants, les professionnels du périscolaire et du restaurant scolaire. Les soignants peuvent accompagner les parents dans l'élaboration d'un Projet d'accueil personnalisé (PAI) pour que l'accueil de l'enfant soit adapté à sa maladie et à son traitement. Ils peuvent également former le personnel de structures extrascolaires comme les centres de loisirs et sportifs. Les associations de patients peuvent par ailleurs constituer une ressource d'ETP, notamment dans le partage d'expérience et la transmission des compétences.

Du point de vue de la mise en œuvre pratique, l'ETP est adaptée en fonction de l'âge de l'enfant ou de l'adolescent. La durée d'une séance chez l'enfant est plus courte que celle chez l'adulte et dépend de sa disponibilité. Les techniques et les outils pédagogiques sont spécifiques et leur choix dépend de son âge, de son développement psychomoteur et de sa maturité. Il est également important de prendre en compte la ou les façons dont l'enfant s'exprime et d'employer un vocabulaire adapté. D'une façon générale, l'ETP de l'enfant veille à favoriser sa motivation et à promouvoir l'interactivité dans l'apprentissage des compétences. Le jeu tient ainsi une place prépondérante dans la technique éducative et son utilisation lors d'activités ludiques peut se faire à différents moments de la séance éducative : jeux coopératifs pour faire connaissance, jeux de cartes et jeux d'imitation pour l'apprentissage, jeux de rôles, jeux de mémoire ou de logique pour l'évaluation. D'autres outils pédagogiques tels que l'outil informatique et internet, les livres, les bandes dessinées ou les photographies sont également fréquemment utilisés. La créativité a aussi toute son importance pour intéresser l'enfant et mettre en scène des apprentissages. Elle peut se manifester dans différentes situations allant du dessin de sa maladie jusqu'à la mise en scène théâtrale, en passant par la création d'un masque de peurs. L'expérimentation fonctionne également bien avec l'enfant. Un atelier découverte des aliments, un atelier de cuisine ou l'apprentissage de gestes techniques sur une grosse peluche sont généralement très appréciés. À l'adolescence, le choix des techniques et des outils pédagogiques doit tenir compte des intérêts du jeune, de ses besoins de socialisation et du processus d'identification à ses pairs. Le groupe d'adolescents pour une table ronde ou une mise en situation est très intéressant en ETP. Les échanges et les partages d'expériences et de vécu permettent de rompre leur sentiment d'isolement et favorisent les apprentissages.

Biothérapies

Diego Urbina

L'introduction des biothérapies a révolutionné la prise en charge de nombreuses pathologies chez l'enfant. Elles comportent les thérapies géniques, l'enzymothérapie, les thérapies cellulaires ou tissulaires, et l'immunothérapie. Dans ce dernier domaine, objet de ce texte, les médicaments utilisés copient des molécules naturelles du corps humain, et sont principalement représentés par les anticorps monoclonaux. Ils influent sur les différents niveaux de contrôle de la réponse immunitaire, modulent les réponses inflammatoires ou allergiques, et inhibent la croissance tumorale. La tolérance est en général bonne chez l'enfant, mais le recul est encore faible pour évaluer la tolérance à long terme. Le risque principal à court et moyen terme est la survenue d'infections, parfois sévères. La prescription et la surveillance de ces traitements doivent ainsi être rigoureuses et effectuées par des équipes spécialisées et expérimentées en lien avec le médecin traitant de l'enfant.

Molécules ayant l'AMM chez l'enfant : indications et mécanismes d'action

Les indications actuelles concernent principalement la transplantation d'organe et la greffe de moelle, l'oncologie pédiatrique, les maladies auto-inflammatoires, auto-immunes et allergiques, les maladies infectieuses et les maladies du complément. Nous n'abordons pas ici le champ de l'oncologie pédiatrique ou de la transplantation d'organe et traitons seulement les immunothérapies ayant une autorisation de mise sur le marché (AMM) en pédiatrie.

Maladies infectieuses

Le pavilizumab (Synagis®) est un anticorps monoclonal qui inhibe la réplication du virus respiratoire syncitial (VRS). Il est recommandé lors des épidémies chez les patients à risque (prématurés, insuffisants respiratoires, porteurs de cardiopathie congénitale avec retentissement hémodynamique) à raison d'une injection mensuelle.

Maladies du complément

L'éculizumab (Soliris®) est un inhibiteur de la fraction terminale du complément (C5) ayant l'AMM dans l'hémoglobinurie paroxystique nocturne et le syndrome hémolytique et urémique atypique de l'enfant. L'éculizumab se lie de manière spécifique à la protéine C5 du complément, empêchant la formation du complexe terminal du complément C5b-9.

Maladies allergiques

L'omalizumab (Xolair®) est un anti-IgE indiqué dans l'asthme persistant sévère et dans l'urticaire chronique spontanée. L'omalizumab se fixe aux IgE et empêche la fixation des IgE aux FcεRI (récepteurs de haute affinité des IgE) sur les basophiles et les mastocytes, réduisant ainsi la quantité d'IgE circulantes pouvant déclencher la chaîne de réactions allergiques.

Maladies inflammatoires et auto-immunes

Les biothérapies visent ici à lutter de manière ciblée contre les cellules ou les protéines de l'inflammation impliquées dans la physiopathologie. Les inhibiteurs de cytokines permettent de moduler les cytokines de l'immunité innée, en particulier le TNF-α et les interleukines (IL). Ils ont l'AMM dans certaines maladies inflammatoires articulaires, digestives, cutanées et systémiques.

Les inhibiteurs du TNF-α tels que l'étanercept (Enbrel®), l'adalimumab (Humira®) et l'infliximab (Remicade®) sont utilisés en pédiatrie depuis une vingtaine d'années. Ils ont l'AMM dans les MICI, plusieurs formes d'arthrite juvénile idiopathique, le psoriasis et les uvéites antérieures chroniques.

Les anti-IL-1 sont principalement utilisés dans les maladies auto-inflammatoires : l'anticorps antirécepteur de l'IL-1, anakinra (Kineret®), et l'anticorps monoclonal anti-IL-1 bêta, canakinumab (Ilaris®). Le tocilizumab (Roactemra®), anticorps antirécepteur de l'IL-6, est utilisé dans les formes systémiques et polyarticulaires d'arthrite juvénile idiopathique (AJI). L'ustékinumab (Stelara®) est un inhibiteur des IL-12 et IL-23, ayant l'AMM dans le psoriasis sévère chez l'enfant de plus de 12 ans.

D'autres molécules agissent directement au niveau cellulaire ou modifient l'interaction cellulaire. L'abatacept (Orencia®) est une protéine de fusion qui bloque l'interaction entre les cellules présentatrices d'antigène et le lymphocyte T, et induit ainsi une anergie lymphocytaire, indiquée dans certaines formes d'AJI. Le rituximab (Mabthera®) est un anticorps anti-CD20 entraînant une déplétion prolongée des lymphocytes B, utilisé hors AMM chez l'enfant dans différentes pathologies, notamment auto-immunes.

> Tous ces traitements sont habituellement prescrits en 2e ou 3e ligne et parfois hors AMM chez l'enfant, et doivent donc être prescrits par des équipes expérimentées dans des centres de référence ou de compétence.

Tolérance

La tolérance des biothérapies est en général bonne chez l'enfant mais le recul est encore faible pour évaluer la tolérance à long terme. Le risque principal à court et moyen terme est la survenue d'infections, parfois sévères.

Risque infectieux

Les infections secondaires à l'immunosuppression représentent le principal risque des biothérapies. Le risque infectieux est variable selon la molécule utilisée, la durée d'utilisation et la pathologie sous-jacente. Il est d'autant plus important si un traitement immunosuppresseur ou une corticothérapie est prescrit de manière concomitante. Il n'y a pas à ce jour d'arguments de surrisque infectieux lié au pavalizumab (Synagis®) ou à l'omalizumab (Xolair®).

Les infections les plus fréquemment rapportées chez les patients sous biothérapie sont virales, en premier lieu des voies aériennes supérieures. L'augmentation du risque d'infection grave concerne notamment la varicelle (primo-infection ou réactivation), la grippe et la rougeole. Les modalités de prise en charge sont discutées plus loin.

Le surrisque d'infection bactérienne concerne principalement les infections ORL, pulmonaires et cutanées. Le type d'infections et les pathogènes varient selon la molécule utilisée. Les patients recevant des inhibiteurs de l'IL-1 présentent un surrisque d'infection bactérienne pulmonaire pneumococcique et des tissus mous. L'éculizumab augmente la prédisposition du patient à une infection à méningocoque de tout sérogroupe. Le rituximab entraîne une lymphopénie prolongée et une hypogammaglobulinémie, le patient est à haut risque d'infection à pyogènes même à distance du traitement, ce qui justifie parfois d'un traitement substitutif par immunoglobulines intraveineuses (IgIV).

La réactivation d'une tuberculose latente a été observée chez les patients recevant une biothérapie, notamment sous anti-TNF-α. Si le risque semble être faible chez l'enfant, la recherche de facteurs de risque de tuberculose et un dépistage (intradermoréaction à la tuberculine et/ou Quantiféron, radiographie thoracique) sont à pratiquer systématiquement avant l'introduction de la plupart des biothérapies. Il existe également un risque de réactivation virale (VHB, CMV, VZV).

Risques toxiques et immunologiques

Toutes les biothérapies présentent un risque de toxicité d'organe. Les effets indésirables les plus fréquemment observés sont hématologiques (leucopénie, thrombocytopénie, pancytopénie, syndrome d'activation macrophagique) et hépatiques (hépatites médicamenteuses sévères). Une surveillance biologique systématique et régulière est donc recommandée, variable selon les molécules et les indications.

Il existe selon la biothérapie utilisée un risque de réaction immunologique aiguë. Les manifestations cliniques sont variables : réaction locale au site d'injection, fièvre, syndrome grippal ou anaphylaxie aiguë. Sur le long cours, des anticorps antianticorps monoclonaux peuvent apparaître. Ces anticorps sont responsables d'une diminution de l'efficacité du traitement et d'effets secondaires plus importants.

Risques sur le long terme

Les risques à long terme des biothérapies sont peu connus, l'inquiétude principale portant sur la théorique augmentation du risque de maladies auto-immunes et malignes. Les dernières données chez l'enfant sont plutôt rassurantes, mais quelques cas de pathologie cérébrale démyélinisante, d'atteinte inflammatoire du tube digestif, de lupus induit ou d'atteinte cutanée psoriasiforme ont été décrits chez les patients traités par anti-TNF-α. Le risque néoplasique, notamment évoqué sous anti-TNF-α, n'a pas été montré chez l'enfant, mais le recul reste limité.

Les incertitudes en lien avec les risques à long terme dans une population avec une longue espérance de vie rendent indispensable une surveillance sur de nombreuses années de ces patients. Différents registres ont été mis en place à cet effet.

Risque en cas de grossesse

Les données disponibles concernant l'éventuelle tératogénicité des biothérapies administrées pendant la grossesse sont insuffisantes. Quelques cas de syndromes malformatifs ont été décrits après un traitement par anti-TNF-α pendant la grossesse, sans que l'incidence ne semble supérieure à celle de la population générale. Chez les adolescentes, il faut discuter d'une contraception pendant le traitement.

Modalités de prescription et suivi (encadré 29.1)

L'indication d'une biothérapie chez l'enfant est posée par un centre expert. Avant de commencer le traitement, on porte une attention particulière aux antécédents infectieux de l'enfant (notamment de varicelle) et à un éventuel retard vaccinal. Un bilan préthérapeutique doit être systématiquement réalisé avant d'instaurer le traitement à la recherche de contre-indications temporaires ou définitives, et varie selon la molécule choisie. L'information délivrée à l'enfant et aux parents comporte les effets secondaires et les circonstances devant mener à une consultation rapide en raison du risque infectieux. Le médecin traitant est impliqué dans toutes les étapes de la prise en charge après prescription, notamment sur le plan vaccinal et de la surveillance du risque infectieux.

Encadré 29.1 Précautions à prendre lors d'un traitement par biothérapies

Avant le traitement

- Recherche de contre-indications : infection, affection maligne, allergie médicamenteuse
- Évaluation de l'état vaccinal, compléter vaccinations si les délais le permettent
- Bilan préthérapeutique, exclusion d'une tuberculose
- Discussion d'une contraception
- Information sur les risques et précautions

Surveillance régulière

- Bilan sanguin, parfois bilan radiologique
- En cas d'anomalie, discussion de la réduction ou de l'arrêt du traitement

En cas d'infection aiguë

- Pas d'injection du médicament, sauf dans certaines indications à discuter avec le centre expert
- Consultation rapide chez un médecin
- Antibiothérapie en cas de suspicion d'infection bactérienne
- Traitement antiviral en cas de varicelle ou de grippe
- En cas d'exposition à la varicelle la rougeole, discussion d'un traitement préventif

Les recommandations de prescription, suivi et conduite à tenir en cas d'évènement indésirable aigu sont inscrites dans les recommandations pour chaque pathologie (nationales, internationales, PNDS), les fiches de sécurité du Club rhumatisme et inflammation (CRI) et les recommandations du Haut conseil de la santé publique (HCSP) concernant les patients immunodéprimés.

Vaccinations : recommandations HCSP 2015

Pour tous les enfants traités par biothérapie, les vaccinations recommandées sont celles du calendrier vaccinal national en vigueur pour la population générale. La mise à jour des vaccinations doit se faire le plus tôt possible au cours de la maladie, si possible avant l'instauration de tout traitement immunosuppresseur. Les études sur l'immunogénicité des vaccins inactivés lors d'un traitement par biothérapie montrent des résultats variables, mais l'efficacité vaccinale ne semble pas diminuée. L'EULAR conseille le dosage des anticorps vaccinaux 4 à 6 semaines après vaccination chez les patients traités par anti-TNF-α.

Les vaccins vivants (BCG, ROR, varicelle, fièvre jaune, rotavirus) sont contre-indiqués pendant le traitement par biothérapie en raison du risque de survenue de maladie vaccinale. Ils doivent être en règle générale administrés au moins 4 semaines avant l'introduction du traitement. En cas d'urgence thérapeutique, ils sont contre-indiqués et il faut informer le patient des situations à risque et de la conduite à tenir en cas de contage. Le risque vaccinal peut être discuté au cas par cas avec un centre expert, en fonction du rapport bénéfice/risque et des thérapeutiques immunosuppressives de fond.

Les recommandations spécifiques sont dans tous les cas la vaccination contre les infections invasives à pneumocoque et la vaccination contre la grippe saisonnière. Pour les patients traités par éculizumab, le vaccin conjugué méningococcique (A, C, Y, W135) doit être administré au moins 2 semaines avant d'instaurer le traitement. En cas d'impossibilité de retarder le traitement, une antibioprophylaxie contre le méningocoque doit être prescrite jusqu'à 2 semaines après la vaccination. Certains patients peuvent présenter une majoration des symptômes de leur pathologie après vaccination, et doivent être étroitement suivis par la suite.

Après arrêt d'une biothérapie, la réponse immunitaire est correctement rétablie entre 3 mois et 1 an après l'arrêt du traitement. Ainsi, le délai à respecter pour l'administration d'un vaccin vivant est au minimum de 3 mois après arrêt du traitement (6 mois pour le rituximab).

Conduite à tenir en cas d'infection aiguë bactérienne ou opportuniste

La survenue de fièvre chez un patient traité par biothérapie doit toujours conduire à une évaluation clinique attentive. En cas de signes généraux d'urgence (frissons, état de choc), l'enfant doit être hospitalisé en urgence afin de recevoir une antibiothérapie probabiliste couvrant les germes communautaires.

En l'absence de signes généraux d'urgence, des prélèvements bactériologiques doivent être effectués selon le contexte et avant toute antibiothérapie. Devant des signes respiratoires,

une radiographie de thorax doit être discutée. Il est à souligner que les signes inflammatoires biologiques (notamment la protéine C-réactive) peuvent être normaux ou modérément élevés même en cas d'infection bactérienne sévère. En cas d'infection bactérienne certaine ou supposée, une antibiothérapie doit être prescrite selon les recommandations.

En cas de suspicion d'infection bactérienne ou opportuniste, la suspension du traitement est recommandée, en accord avec le centre expert. En cas d'impossibilité d'arrêt temporaire du traitement (patient avec un traitement à longue durée d'action ou risque de rechute important à l'arrêt), une consultation dès les premiers signes infectieux s'impose.

Conduite à tenir en cas d'infection virale ou de contage à risque (varicelle, rougeole, grippe) : recommandations HCSP 2016

En cas de primo-infection varicelleuse ou de réactivation sous biothérapie, l'enfant doit être hospitalisé dès les premiers symptômes pour surveillance et traitement antiviral par voie générale. En cas de contage chez un patient sans antécédent de varicelle et n'ayant pas pu être vacciné avant l'introduction de la biothérapie, des IgIV spécifiques doivent être administrées dans les 4 jours suivant l'exposition.

En cas de contage avec un cas de rougeole chez un enfant non immunisé, une prophylaxie par IgIV dans les 6 jours suivants est recommandée.

Lors d'une grippe clinique, il faut instaurer un traitement curatif par oseltamivir (Tamiflu®) le plus précocement possible. En cas de contact étroit avec un cas confirmé ou cliniquement typique de grippe, un traitement préemptif par oseltamivir doit être prescrit (dose curative durant 5 jours).

En cas de suspicion d'infection virale sévère, la suspension du traitement est recommandée, en accord avec le centre expert. En cas d'impossibilité d'arrêt temporaire du traitement (patient avec un traitement à longue durée d'action ou risque de rechute important à l'arrêt), une consultation dès les premiers signes infectieux s'impose.

Conclusion

Les biothérapies sont des traitements ciblés qui ont transformé la prise en charge de nombreuses pathologies pédiatriques. Il s'agit de traitements de 2e ou 3e ligne qui doivent être prescrits par des centres experts après réalisation d'un bilan préthérapeutique. Afin d'éviter la survenue d'évènements indésirables sévère, la surveillance des patients sous biothérapie doit être rigoureuse, et est assurée en lien étroit entre le médecin spécialiste et le médecin traitant.

Le risque principal est celui du surrisque infectieux, à savoir des infections bactériennes et virales sévères. Afin de limiter ce risque, une couverture vaccinale correcte est primordiale, et un rattrapage doit être si possible réalisé avant l'introduction du traitement. En cas d'infection aiguë, un examen clinique attentif doit être systématique, même si la plupart des situations sont des infections virales banales. Une antibiothérapie est prescrite en cas de suspicion d'infection bactérienne, un antiviral dans certaines infections virales à risque. Il faut également discuter la suspension temporaire du traitement. En cas de contage à risque, des mesures thérapeutiques spécifiques peuvent être entreprises.

Le suivi des patients dans des cohortes internationales n'a pas montré à ce jour d'effet indésirable sur le plan néoplasique et sur le développement à long terme, mais le recul est trop faible pour déterminer la tolérance des biothérapies à long terme.

Si les principes généraux énoncés ici restent vrais pour la plupart des molécules, chaque indication comporte des risques spécifiques et des surveillances particulières qu'il faut connaître. De plus, le champ des biothérapies est en pleine expansion, et de nouvelles molécules sont introduites régulièrement. Une discussion efficace et continue entre médecin traitant et médecin spécialiste est donc primordiale à la bonne prise en charge des patients.

Recommandations

Alliance maladies rares. Guide pratique de l'éducation thérapeutique du patient, 2017.

CRI (Club rhumatisme et inflammation). Fiches pratiques : prise en charge des patients sous…

HAS. PNDS élaborés par les centres de référence.

HCSP. Guide pour l'immunisation en post-exposition : vaccinations et immunoglobulines. Recommandations actualisées, 2016.

HCSP. Vaccination des personnes immunodéprimées ou asplèniques. Recommandations actualisées, 2015.

Ministère de la Santé et des Solidarités. Plan national maladies rares 2005–2008.

Ministère des Solidarités et de la Santé. Plan national maladies rares 2018–2022.

Ministère du Travail, de l'Emploi et de la Santé. Plan national maladies rares 2011–2014 (prolongé jusqu'en 2016).